

# Guía descriptiva de la prestación con productos dietéticos del Sistema Nacional de Salud



# Guía descriptiva de la prestación con productos dietéticos del Sistema Nacional de Salud

2.<sup>a</sup> Edición.

Edita y distribuye:

© MINISTERIO DE SANIDAD, SERVICIOS SOCIALES E IGUALDAD  
CENTRO DE PUBLICACIONES  
PASEO DEL PRADO, 18-20. 28014 Madrid

NIPO EN LÍNEA: 680-15-107-X

ESTILO ESTUGRAF IMPRESORES, S.L.

Pol. Ind. Los Huertecillos, nave 13 - 28350 CIEMPOZUELOS (Madrid)

<http://publicacionesoficiales.boe.es/>

# Guía descriptiva de la prestación con productos dietéticos del Sistema Nacional de Salud



GOBIERNO  
DE ESPAÑA

MINISTERIO  
DE SANIDAD, SERVICIOS SOCIALES  
E IGUALDAD

## 1ª Edición

### GRUPO REDACTOR

- León Sanz, Miguel. Jefe de Sección de la Unidad de Nutrición Clínica y Dietética. Servicio de Endocrinología. Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid.
- Martínez-Pardo Casanova, Mercedes. Médico Adjunto del Servicio de Pediatría. Responsable de la Unidad de Enfermedades Metabólicas Pediátricas. Hospital Ramón y Cajal. Madrid.
- Moreno Villares, José Manuel. Médico Adjunto de la Unidad de Nutrición Clínica. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid.
- Pedrón Giner, Consuelo. Médico Adjunto. Responsable de la Unidad de Nutrición. Hospital Infantil Universitario Niño Jesús. Madrid.
- Virgili Casas, María Nuria. Médico Adjunto del Servicio de Endocrinología y Nutrición. Hospital Universitario de Bellvitge. Barcelona.

### GRUPO DE TRABAJO

- León Sanz, Miguel. Jefe de Sección de la Unidad de Nutrición Clínica y Dietética. Servicio de Endocrinología. Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid.
- Martínez-Pardo Casanova, Mercedes. Médico Adjunto del Servicio de Pediatría. Responsable de la Unidad de Enfermedades Metabólicas Pediátricas. Hospital Ramón y Cajal. Madrid.
- Moreno Villares, José Manuel. Médico Adjunto de la Unidad de Nutrición Clínica. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid.
- Pedrón Giner, Consuelo. Médico Adjunto. Responsable de la Unidad de Nutrición. Hospital Infantil Universitario Niño Jesús. Madrid.
- Virgili Casas, María Nuria. Médico Adjunto del Servicio de Endocrinología y Nutrición, Hospital Universitario de Bellvitge. Barcelona.
- Celaya Pérez, Sebastián. Jefe de Sección de la UCI. Hospital Clínico Universitario “Lozano Blesa”. Servicio Aragonés de Salud. Gobierno de Aragón.
- Campo Ortega, Eva Pilar. Técnico del Servicio de Prestaciones Complementarias y Concursos. Gerencia Regional de Salud. Junta de Castilla y León.
- Castaño Escudero, Asunción. Farmacéutica Inspectora. Subdirección General de Prestación Farmacéutica de la Comunidad de Madrid.
- Celigueta Crespo, Asunción. Técnico de Prestaciones Farmacéuticas. Consejería de Sanidad. Gobierno Vasco.
- Núñez Martín, Jesús María. Jefe de Sección de Uso Racional del Medicamento. Servicios Centrales del Servicio de Salud de Castilla-La Mancha.
- Zaforteza Dezcallar, María. Farmacéutica Inspectora. Servicio de Farmacia del Servicio de Salud de Illes Balears.

### COORDINACIÓN

- Díaz de Torres, Pilar.
- Gómez-Martino Arroyo, María Dolores.
- Prieto Yerro, Isabel.

Subdirección General de Cartera Básica de Servicios del Sistema Nacional de Salud y Fondo de Cohesión. Dirección General de Cartera Básica de Servicios del Sistema Nacional de Salud y Farmacia. Ministerio de Sanidad, Servicios Sociales e Igualdad.

## REVISORES

- Baño Coello, Diego. Farmacéutico Inspector. Servicio de Gestión y Evaluación del Gasto. Dirección General de Farmacia. Servicio Canario de Salud.
- De la Nuez Vieira, Fidelina. Farmacéutica Inspectora. Jefe de sección del Servicio de Gestión y Evaluación del Gasto. Dirección General de Farmacia. Servicio Canario de Salud.
- Gardezabal Romillo, María José. Jefa del Servicio de Prestaciones Farmacéuticas. Dirección de Farmacia. Gobierno Vasco.
- Gómez Vázquez, Dolores. Jefe de Área de Gestión de Riesgos Nutricionales. Subdirección General de Gestión de Riesgos Alimentarios. Agencia Española de Seguridad Alimentaria y Nutrición.
- Gutiérrez Abejón, Eduardo. Técnico del Servicio de Prestaciones Complementarias y Conciertos. Dirección Técnica de Farmacia. Dirección General de Asistencia Sanitaria. Gerencia Regional de Salud de Castilla y León.
- Lujan García, Ángela Guayarmina. Farmacéutica Inspectora. Servicio de Gestión y Evaluación del Gasto. Dirección General de Farmacia. Servicio Canario de Salud.
- Martín Morales, Ángela María. Farmacéutica Inspectora. Servicio de Gestión y Evaluación del Gasto. Dirección General de Farmacia. Servicio Canario de Salud.
- Mederos Morales, María Mercedes. Médico Inspector. Servicio de Gestión y Evaluación del Gasto. Dirección General de Farmacia. Servicio Canario de Salud.
- Muruzábal Sitges, Lourdes. Farmacéutica de Hospital. Servicio de Prestaciones Farmacéuticas. Servicio Navarro de Salud-Osasunbidea.
- Pérez Hernández, Flora. Farmacéutica. Jefe de Servicio de Gestión Farmacéutica. Subdirección de Asistencia Sanitaria. Dirección Gerencia del Servicio Cántabro de Salud.
- Pinar López, Oscar. Especialista en Farmacia Hospitalaria. Subdirección de Compras de Farmacia y Productos Sanitarios. Servicio Madrileño de Salud.
- Portela Díez, Marta. Farmacéutica Inspectora. Subdirección General de Atención Sanitaria. Instituto Nacional de Gestión Sanitaria.
- Pérez Veiga, Juan Pablo. Jefe de Servicio de Control Farmacéutico. Área de Farmacia. Dirección General de Atención Sanitaria y Calidad. Servicio de Salud de Castilla-La Mancha.
- Serrano Sánchez, María Luisa. Médico Inspector. Servicio de Gestión y Evaluación del Gasto. Dirección General de Farmacia. Servicio Canario de Salud.
- Urbieto Quiroga, M<sup>a</sup> Antonia. Facultativo especialista en Endocrinología y Nutrición. Subdirección de Asistencia Sanitaria. Dirección Gerencia del Servicio Cántabro de Salud.
- Zubizarreta Aizpurua, Alaitz. Técnico de Prestaciones Farmacéuticas. Dirección de Farmacia. Gobierno Vasco.

## 2ª Edición

### ACTUALIZACIÓN

- León Sanz, Miguel. Jefe de Sección de la Unidad de Nutrición Clínica y Dietética. Servicio de Endocrinología. Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid.
- Martínez-Pardo Casanova, Mercedes. Médico adjunto del Servicio de Pediatría, Responsable de la Unidad de Enfermedades Metabólicas Pediátricas, Hospital Ramón y Cajal. Madrid.
- Moreno Villares, José Manuel. Médico Adjunto de la Unidad de Nutrición Clínica. Servicio de Pediatría, Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid.

- Pedrón Giner, Consuelo. Médico adjunto. Responsable de la Unidad de Nutrición, Hospital Infantil Universitario Niño Jesús. Madrid.
- Virgili Casas, María Nuria. Médico adjunto del Servicio de Endocrinología y Nutrición. Hospital Universitario de Bellvitge. Barcelona.
- Comité Asesor para la Prestación con Productos Dietéticos

#### **COORDINACIÓN**

- Díaz de Torres, Pilar.
- Gómez-Martino Arroyo, María Dolores.
- Izquierdo Martínez, Maravillas.
- Prieto Yerro, Isabel.

Subdirección General de Cartera Básica de Servicios del Sistema Nacional de Salud y Fondo de Cohesión. Dirección General de Cartera Básica de Servicios del Sistema Nacional de Salud y Farmacia. Ministerio de Sanidad, Servicios Sociales e Igualdad.

# Índice

<b>Presentación de la 1ª Edición</b>	9
<b>Presentación de la 2ª Edición</b>	9
<b>Abreviaturas</b>	11
<b>Glosario</b>	13
<b>1. Introducción</b>	15
<b>2. Prestación con productos dietéticos</b>	17
2.1. Acceso a la prestación	17
2.2. Indicación de la prestación	18
2.3. Oferta de productos dietéticos del Sistema Nacional de Salud	18
<b>3. Patologías y situaciones clínicas del paciente que justifican la necesidad de la indicación en el marco de la cartera de servicios del Sistema Nacional de Salud</b>	21
3.1. Patologías subsidiarias de nutrición enteral domiciliaria /Tipo de fórmula	22
3.2. Trastornos metabólicos congénitos susceptibles de tratamientos dietoterápicos /Tipo de fórmula	42
<b>4. Productos dietéticos financiables por el Sistema Nacional de Salud</b>	83
4.1. Tipos de productos dietéticos financiables por el Sistema Nacional de Salud: Características y criterios de clasificación:	83
– Fórmulas completas para nutrición enteral domiciliaria	83
– Fórmulas para la alergia e intolerancia a las proteínas de la leche de vaca	92
– Productos dietéticos para trastornos metabólicos congénitos	95
– Módulos nutricionales	103
4.2. Identificación de los alimentos para usos médicos especiales financiables por el Sistema Nacional de Salud	108
<b>5. Gestión de la prestación con productos dietéticos</b>	109
<b>6. Normativa vigente sobre prestación con productos dietéticos</b>	111

**Anexos:**

Anexo 1: Informe justificativo de la indicación de tratamientos dietoterápicos	113
Anexo 2: Informe justificativo de la indicación de nutrición enteral domiciliaria	119
Anexo 3: Procedimiento de coordinación	125
Anexo 4: Criterios para la indicación de fórmulas para la alergia e intolerancia a las proteínas de la leche de vaca a mayores de dos años	147
Anexo 5: Tipos y subtipos de alimentos para usos médicos especiales susceptibles de financiación por el Sistema Nacional de Salud	149
Anexo 6: Características del precinto identificativo	159

# Presentación de la 2ª Edición

En el año 2012 se publicó la primera edición de la Guía descriptiva de la prestación con productos dietéticos que constituye un útil instrumento de ayuda para los responsables de la indicación de esta prestación así como para los gestores de la misma.

La prestación con productos dietéticos, como el resto de prestaciones que conforman la cartera común de servicios del Sistema Nacional de Salud, ha de adaptarse a los nuevos avances tecnológicos respaldados por la evidencia científica en relación a su eficacia, seguridad y eficiencia de forma que dé respuesta a las necesidades de los pacientes y por tanto, ha de actualizarse de forma continuada en el tiempo.

Desde la publicación de esta Guía se ha actualizado la prestación con productos dietéticos mediante la Orden SSI/1329/2014, de 22 de julio, por la que se modifican la cartera común suplementaria de prestación con productos dietéticos y las bases para la inclusión de los alimentos dietéticos para usos médicos especiales en la Oferta de productos dietéticos del Sistema Nacional de Salud y para el establecimiento de los importes máximos de financiación, que ha incluido nuevos tratamientos y modificado algunos aspectos en relación a la clasificación de los tipos de productos de las fórmulas con aminoácidos esenciales.

Asimismo se ha publicado la Orden SSI/2366/2012, de 30 de octubre, por la que se establece el factor común de facturación de la prestación con productos dietéticos.

Es por ello que se presenta esta nueva edición de la Guía que incluye las novedades que se han producido en la prestación con productos dietéticos desde su publicación con el fin de que los profesionales implicados en esta prestación dispongan de la información lo más actualizada posible.

# Presentación de la 1ª Edición

La Ley 16/2003, de 28 de mayo, de cohesión y calidad del Sistema Nacional de Salud recoge, entre las prestaciones del Sistema Nacional de Salud, la prestación con productos dietéticos.

Dicha ley especifica que la prestación con productos dietéticos comprende la dispensación de los tratamientos dietoterápicos a las personas que padezcan determinados trastornos metabólicos congénitos y la nutrición enteral domiciliaria para las personas que, a causa de su situación clínica, no pueden cubrir sus necesidades nutricionales con alimentos de uso ordinario.

El 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 regula, en su anexo VII, el contenido de la prestación con productos dietéticos y, en el punto 2.3 de ese anexo, señala que los productos dietéticos financiados son aquellos anotados en el Registro General Sanitario de Empresas Alimentarias y Alimentos como alimentos dietéticos destinados a usos médicos especiales e incluidos en la Oferta (Nomenclátor) de productos dietéticos, y que el procedimiento para la inclusión de productos en la Oferta del Sistema Nacional de Salud se establecerá por orden ministerial.

Por otra parte, con el fin de proporcionar una prestación con productos dietéticos más racional a los usuarios del sistema sanitario público, se han establecido los criterios para disponer de una Oferta de productos más adaptada a las patologías del Real Decreto 1030/2006 y se han sentado las bases para una prestación más eficiente a través del Real Decreto 1205/2010, de 24 de septiembre, por el que se fijan las bases para la inclusión de los alimentos dietéticos para usos médicos especiales en la prestación con productos dietéticos del Sistema Nacional de Salud y sus importes máximos de financiación.

El procedimiento de Oferta fue regulado por primera vez en el año 2006 y en el año 2010 se publicó la Orden SPI/2958/2010, de 16 de noviembre, por la que se establece el procedimiento para la inclusión de los alimentos dietéticos para usos médicos especiales en la Oferta de productos dietéticos del Sistema Nacional de Salud y para la aplicación de los importes máximos de financiación.

En estos momentos la Oferta cuenta con un número importante de productos (805 en octubre 2012) de características muy diversas, lo que unido a la complejidad de esta prestación aconseja una amplia difusión de la información acerca de la misma a los gestores y a los profesionales responsables de la indicación de esta prestación.

Por todo ello, y con el fin de que la prestación con productos dietéticos se desarrolle en el marco de la normativa que la regula, el Comité Asesor para la Prestación con Productos Dietéticos ha visto la conveniencia de desarrollar una Guía descriptiva que abarque los diferentes aspectos relacionados con la prestación con productos dietéticos, dirigida a los gestores y los responsables de la indicación de esta prestación.

Para ello se constituyó un Grupo de trabajo con expertos y representantes de las Comunidades Autónomas para la elaboración de esta Guía descriptiva.

La Guía que ahora se presenta recoge los aspectos más importantes de la prestación con productos dietéticos de forma que constituya una herramienta útil de consulta para todos los profesionales implicados en esta prestación y les permita conocer con detalle el contenido de la Oferta de productos dietéticos, de modo que contribuya a una mayor calidad y eficiencia de las prescripciones.

# Abreviaturas

<b>AA</b>	Ácido araquidónico
<b>AL</b>	Ácido linoleico
<b>ALN</b>	Ácido $\alpha$ -linolénico
<b>ASPEN</b>	American Society for Parenteral and Enteral Nutrition
<b>CIE</b>	Clasificación Internacional de Enfermedades
<b>CoA</b>	Coenzima A
<b>DHA</b>	Ácido docosaheptaenoico
<b>ESPEN</b>	European Society for Clinical Nutrition and Metabolism (Sociedad Europea de Nutrición Clínica y Metabolismo)
<b>ETFQoDH</b>	Complejo electrotransfer-flavoproteína
<b>FA</b>	Fenilalanina
<b>IMC</b>	Índice de masa corporal
<b>LCPUFAS</b>	Long-chain polyunsaturated fatty acids
<b>MUST</b>	Malnutrition Universal Screening Tool
<b>NED</b>	Nutrición enteral domiciliaria
<b>NRS</b>	Nutritional Risk Screening
<b>ORL</b>	Otorrinolaringológica
<b>PAH</b>	Fenilalanina-hidroxilasa
<b>PMI</b>	Fosfo-manosa-isomerasa
<b>SEDOM</b>	Sociedad Española de Documentación Médica
<b>SENPE</b>	Sociedad Española de Nutrición Parenteral y Enteral
<b>SIDA</b>	Síndrome de Inmunodeficiencia Adquirida
<b>SNS</b>	Sistema Nacional de Salud
<b>TD</b>	Tratamientos dietoterápicos



# Glosario

En el contexto de la normativa que regula la prestación con productos dietéticos se entiende por:

**Alimentos dietéticos para usos médicos especiales (ADUME):** Son aquellos productos dirigidos a una alimentación especial, que han sido elaborados o formulados especialmente para el tratamiento dietético de pacientes bajo supervisión médica. Están destinados a satisfacer total o parcialmente las necesidades alimenticias de los pacientes cuya capacidad para ingerir, digerir, absorber, metabolizar o excretar alimentos normales o determinados nutrientes o metabolitos de los mismos sea limitada o deficiente o esté alterada, o bien que necesiten otros nutrientes determinados clínicamente, cuyo tratamiento dietético no pueda efectuarse únicamente modificando la dieta normal, con otros alimentos destinados a una alimentación especial, o mediante ambas cosas. No todos los alimentos para a usos médicos especiales se financian.

**Fórmulas enterales:** Son fórmulas cuyo diseño permite la administración por sonda, siendo nutricionalmente completas, es decir, pueden ser utilizadas como fuente única de alimento y están constituidas por una mezcla definida de macro y micronutrientes.

La administración de estas fórmulas tiene por objeto mantener un correcto estado nutricional en aquellos enfermos que presenten trastornos de la deglución, tránsito, digestión o absorción de los alimentos en su forma natural, o bien presenten requerimientos especiales de energía y/o nutrientes que no pueden cubrirse con alimentos de consumo ordinario.

**Índice de masa corporal:** Es el resultado de dividir el peso en kilogramos por la talla en metros al cuadrado. Se considera normal un rango, sin tener en consideración la edad, entre 18,5 y 25. Sobrepeso entre 25 y 30. Obesidad, mayor de 30. No es aplicable a menores de 16 años.

**Indicador de referencia:** Unidad de medida, según el subtipo de que se trate, a la que se refiere la cantidad recomendada de consumo medio diario.

**Lactante:** Niño de edad inferior a doce meses.<sup>1</sup>

**Material fungible:** El necesario para la administración de nutrición enteral domiciliaria: sondas de alimentación y sus conexiones, los sistemas de infusión (tubuladuras) en el caso de administración mediante bomba de infusión, jeringas para la administración del producto (50-100 ml) y los con-

<sup>1</sup> Real Decreto 1091/2000, de 9 de junio, por el que se aprueba la Reglamentación técnico-sanitaria específica de los alimentos dietéticos destinados a usos médicos especiales y Real Decreto 867/2008, de 23 de mayo, por el que se aprueba la reglamentación técnico-sanitaria específica de los preparados para lactantes y de los preparados de continuación.

tenedores de producto para los productos en polvo que necesitan reconstitución.

**Módulos:** Se denominan módulos nutricionales o nutrientes modulares a los preparados constituidos normalmente por un solo nutriente. La combinación de varios módulos permite obtener una dieta enteral completa.

**Niños de corta edad:** Niños entre uno y tres años de edad<sup>2</sup>.

**Nutrición enteral domiciliaria:** Consiste en la administración de fórmulas enterales por vía digestiva, habitualmente mediante sonda (ya sea nasoentérica o de ostomía) a pacientes no hospitalizados.

**Oferta de productos dietéticos del Sistema Nacional de Salud:** Conjunto de alimentos para usos médicos especiales con los que se hace efectiva la cartera común suplementaria de prestación con productos dietéticos del Sistema Nacional de Salud.

**Registro General Sanitario de Empresas Alimentarias y Alimentos:** Registro de la Agencia Española de Seguridad Alimentaria y Nutrición en el que se deben anotar obligatoriamente los alimentos para usos médicos especiales, previamente a la solicitud de inclusión en la Oferta de productos dietéticos del Sistema Nacional de Salud.

**Tratamientos dietoterápicos:** Son aquellos que se llevan a cabo con alimentos para usos médicos especiales para las personas que padezcan determinados trastornos metabólicos congénitos.

<sup>2</sup> Real Decreto 1091/2000, de 9 de junio, por el que se aprueba la Reglamentación técnico-sanitaria específica de los alimentos dietéticos destinados a usos médicos especiales y Real Decreto 867/2008, de 23 de mayo, por el que se aprueba la reglamentación técnico-sanitaria específica de los preparados para lactantes y de los preparados de continuación.

# 1. Introducción

La prestación con productos dietéticos del Sistema Nacional de Salud (SNS) comprende los **tratamientos dietoterápicos** (TD) para las personas que padezcan determinados trastornos metabólicos congénitos y la **nutrición enteral domiciliaria** (NED) para pacientes a los que no es posible cubrir sus necesidades nutricionales, a causa de su situación clínica, con alimentos de consumo ordinario.

Es una prestación compleja en la que se hace necesario que los responsables de la indicación, así como de la gestión y autorización de estos tratamientos conozcan, de una forma clara y con detalle, los diferentes aspectos que comprende, con el fin de que la prestación que se facilite a los usuarios se ajuste a la cartera de servicios del SNS y a la normativa vigente de la forma más eficiente posible, o dicho de otro modo, garantizar que los pacientes que reciban esta prestación sean aquellos con las patologías que recoge la norma y cuya situación clínica hace que no puedan alimentarse total o parcialmente con alimentos de consumo ordinario.

El objetivo de la presente guía es facilitar información sobre los aspectos más importantes de la prestación con productos dietéticos de una manera útil y comprensible, de forma que sirva como manual de consulta de cualquier duda o aspecto sobre contenido y normativa reguladora de esta prestación.



## 2. Prestación con productos dietéticos

### 2.1. Acceso a la prestación

Las administraciones sanitarias con competencias en la gestión de esta prestación son las responsables de establecer el procedimiento para proporcionar a los pacientes los tratamientos dietoterápicos y la nutrición enteral domiciliaria en sus ámbitos de gestión, incluido el material fungible preciso para su administración<sup>3</sup>.

En general, los productos dietéticos se facilitan a los pacientes a través de las oficinas de farmacia, si bien en algunas comunidades autónomas se proporcionan a los usuarios directamente a través de los centros sanitarios. En todo caso ha de estar indicada por un facultativo especialista, contar con el informe que justifique su indicación (Anexos 1 y 2) y en el caso de su dispensación por oficinas de farmacia, se ha de disponer del correspondiente visado, o autorización del tratamiento. El material fungible suele ser proporcionado a través de los centros sanitarios o en atención primaria.

Para facilitar a los pacientes que se vayan a desplazar a una comunidad autónoma distinta a la de su domicilio habitual que puedan continuar un tratamiento con productos dietéticos, que tengan instaurado, se deberán seguir los trámites recogidos en el procedimiento de coordinación acordado por el Consejo Interterritorial del SNS el 12 de abril de 1999<sup>4</sup> (Anexo 3).

Para que los tratamientos con productos dietéticos sean financiados por el SNS se precisa el cumplimiento de los **requisitos** siguientes:

- a) Las necesidades nutricionales del paciente no pueden ser cubiertas con alimentos de consumo ordinario.
- b) La administración de estos productos permite lograr una mejora en la calidad de vida del paciente o una posible recuperación de un proceso que amenace su vida.
- c) La indicación se debe basar en criterios sanitarios y no sociales.
- d) Los beneficios del tratamiento han de superar los riesgos.

<sup>3</sup> Sondos de alimentación y sus conexiones, sistemas de infusión (tubuladuras) en el caso de administración mediante bomba de infusión, jeringas para la administración del producto (50-100 ml) y los contenedores de producto para los productos en polvo que necesitan reconstitución.

<sup>4</sup> Adaptado a la normativa vigente por el Comité Asesor para la Prestación con Productos Dietéticos el 22 de noviembre de 2007 y actualizado en el Comité de 22 de marzo de 2012.

- e) El tratamiento se ha de valorar periódicamente con el fin de asegurar su seguridad y eficacia.
- f) El paciente ha de tener una patología y situación clínica que se corresponda con algunas de las recogidas en el apartado 3.

## 2.2. Indicación de la prestación

La indicación de estos tratamientos se llevará a cabo por los facultativos que se señalan a continuación:

*Tratamientos dietoterápicos:* Médicos especialistas de unidades hospitalarias, expresamente autorizadas para este fin por los servicios de salud de las comunidades autónomas.

*Nutrición enteral domiciliaria:* Facultativos especialistas adscritos a la unidad de nutrición de los hospitales o por los que determinen los servicios de salud de las comunidades autónomas en sus respectivos ámbitos de gestión.

En ambos casos, los facultativos deberán justificar la indicación mediante la cumplimentación de los datos que se recogen en el informe tipo justificativo de la indicación de los tratamientos (Anexos 1 y 2), los cuales se incluyen en el correspondiente informe de la comunidad autónoma.

Para la indicación de la prestación con productos dietéticos los facultativos especialistas deben tener en cuenta dos aspectos:

- *El paciente:* Ha de cumplir los requisitos para el acceso a esta prestación que se recogen en el apartado 2.1., tener las patologías y encontrarse en las situaciones clínicas que establece la normativa vigente.
- *El producto:* Ha de estar incluido en la Oferta de productos dietéticos del SNS.

## 2.3. Oferta de productos dietéticos del Sistema Nacional de Salud

Los productos que se financian han de estar anotados en el Registro General Sanitario de Empresas Sanitarias y Alimentos como alimentos para usos médicos especiales e incluidos en la Oferta (Nomenclátor) de productos dietéticos del SNS.

La Oferta comprende el conjunto de todos los alimentos para usos médicos especiales financiados por el SNS. En agosto de 2015 estaba formada por un total de 868 productos.

El Ministerio de Sanidad, Servicios Sociales e Igualdad, a través de la Subdirección General de Cartera Básica de Servicios del SNS y Fondo de Cohesión, es el responsable de la gestión de la Oferta de productos dietéticos.

Para que un producto forme parte de la Oferta, las empresas responsables de la comercialización han de solicitarlo a través de la Agencia Española de Seguridad Alimentaria y Nutrición (AESAN) y seguir los trámites recogidos en la normativa vigente.

La Subdirección General de Cartera Básica de Servicios del SNS y Fondo de Cohesión mensualmente informa a través del nomenclátor de los productos que conforman la Oferta a todas las Comunidades, Mutualidades de funcionarios e Ingesa, así como al Consejo general de colegios oficiales de farmacéuticos y a las empresas.

Los productos incluidos en la Oferta se clasifican por tipos y subtipos según sus características, indicaciones, formato y grupos de edad a los que van dirigidos (Apartado 4).

Para la inclusión de un producto en la Oferta es necesario que:

- a. Esté anotado en el Registro General Sanitario de Empresas Alimentarias y Alimentos como alimentos para usos médicos especiales.
- b. Esté indicado para las patologías y situaciones clínicas recogidas en la normativa que regula la prestación con productos dietéticos que se señalan en el apartado 3.
- c. Se ajuste a las definiciones relativas a los tipos de productos que se recogen en el apartado 4.

Se debe tener en cuenta que un producto, además de cumplir lo recogido en el punto b, puede tener alguna indicación que no esté incluida en la cartera de servicios y, por lo tanto, no sería financiable para esa indicación.



### 3. Patologías y situaciones clínicas del paciente que justifican la necesidad de la indicación en el marco de la cartera de servicios del Sistema Nacional de Salud

Las situaciones clínicas que justifican la necesidad de la prestación con productos dietéticos son:

**Nutrición enteral domiciliaria:** Se financia la NED a los pacientes con las patologías que más adelante se describen y que además tienen las siguientes situaciones clínicas:

- a) Alteraciones mecánicas de la deglución o del tránsito, que cursan con afagia y disfagia severa y precisan sonda. Excepcionalmente, en casos de disfagia severa y si la sonda está contraindicada, puede utilizarse nutrición enteral sin sonda, previo informe justificativo del facultativo responsable de la indicación del tratamiento.
- b) Trastornos neuromotores que impiden la deglución o el tránsito y precisan sonda.
- c) Requerimientos especiales de energía y/o nutrientes.
- d) Cuando cursan con desnutrición severa.

En el caso de pacientes con disfagia neurológica o excepcionalmente motora, que tienen posibilidad de ingerir alimentos sólidos sin riesgo de aspiración, pero que sufren aspiración o riesgo de aspiración para alimentos líquidos cuando éstos no pueden ser espesados con alternativas de consumo ordinario, se les pueden indicar módulos espesantes, con el fin de tratar de evitar o retrasar el empleo de sonda o gastrostomía.

Además, en el caso de la NED el paciente debe cumplir los siguientes requisitos:

- estado clínico apropiado para permitir su traslado al domicilio o al lugar de residencia del paciente.

- patología de base estabilizada o que puede ser controlada por un equipo de asistencia domiciliaria.
- aceptación del tratamiento por parte del paciente o persona responsable.
- entrenamiento adecuado al paciente y/o sus cuidadores, desde el momento de la indicación.
- condiciones del domicilio adecuadas: posibilidad de almacenamiento del producto, condiciones higiénicas, etc.
- pruebas de tolerancia previas: antes de que el paciente sea dado de alta debe probarse la tolerancia a la fórmula y a la pauta de administración requerida.

**Tratamientos dietoterápicos:** Para pacientes con:

- a) Trastornos del metabolismo de los hidratos de carbono.
- b) Trastornos del metabolismo de los aminoácidos.
- c) Trastornos del metabolismo de los lípidos.

### 3.1. Patologías subsidiarias de nutrición enteral domiciliaria/tipo de fórmula

La alimentación es imprescindible para mantener la vida y la salud en el organismo humano. Los trastornos de la deglución, tránsito, digestión, absorción o metabolismo pueden originar desnutrición, situación en la que el organismo es incapaz de mantener las funciones vitales, pierde capacidad de defensa frente a agresiones —como la infección—, se alteran los mecanismos de cicatrización y reposición de tejidos lesionados y presenta menor tolerancia y respuesta a tratamientos.

La administración de estas fórmulas tiene por objeto mantener un correcto estado nutricional en aquellos enfermos que presenten trastornos de la deglución, tránsito, digestión o absorción de los alimentos en su forma natural, o bien presenten requerimientos especiales de energía y/o nutrientes que no pueden cubrirse con alimentos de consumo ordinario.

Cuando se dan estas circunstancias y no es posible utilizar alimentos de consumo ordinario, ni en su forma natural ni adecuadamente preparados o manipulados, la nutrición artificial tiene como finalidad cubrir las necesidades del organismo, aportando los nutrientes precisos de forma cuantitativa y cualitativa. Las dos modalidades de nutrición artificial son la enteral (aporte de nutrientes por vía digestiva) y la parenteral (aporte de nutrientes por vía venosa).

La nutrición enteral está indicada en pacientes que son incapaces de ingerir cantidades adecuadas de nutrientes pero tienen un tracto gastrointestinal con suficiente capacidad funcional. Su indicación es preferible a la de la nutrición parenteral, por ser más fisiológica, favorecer la repleción nutricional, tener menos complicaciones y ser éstas menos graves.

La nutrición enteral se ha convertido en un procedimiento útil para el tratamiento de muchos pacientes, reduciendo su morbilidad y mortalidad. A esto ha contribuido el mayor conocimiento de la nutrición y el avance tecnológico que permite, en su caso, una administración efectiva y segura de las fórmulas diseñadas para tal fin.

Cuando el paciente está hospitalizado, una vez que la enfermedad de base está estabilizada, no es deseable que permanezca ingresado sólo para recibir el tratamiento nutricional. La nutrición enteral domiciliaria (NED) permite al paciente permanecer en su entorno sociofamiliar, con una asistencia más humanizada y con similares garantías de seguridad y eficacia, siempre que se programe adecuadamente el tratamiento y seguimiento del paciente. Todo ello sería aplicable también al paciente que se encuentra en su domicilio, a cargo de una unidad de hospitalización domiciliaria o un equipo de soporte de atención domiciliaria.

La NED se puede administrar por vía oral o por sonda, dependiendo de las características del paciente, aunque la vía oral es más fisiológica en los casos en los que la situación del paciente permite una correcta alimentación. Ahora bien, como prestación incluida en la cartera de servicios del SNS, la NED comprende la administración de fórmulas enterales por vía digestiva, habitualmente mediante sonda (ya sea nasoentérica o de ostomía), con el fin de evitar o corregir la desnutrición de los pacientes atendidos en su domicilio cuyas necesidades nutricionales no pueden ser cubiertas con alimentos de consumo ordinario. Sólo en casos excepcionales se contempla la vía oral.

Además, con carácter general, solamente se financian fórmulas nutricionalmente completas, incluyéndose únicamente módulos o la administración de una fórmula completa como complemento de la dieta en el tratamiento de determinadas situaciones metabólicas con requerimientos especiales de energía o nutrientes, como se verá más adelante.

Son susceptibles de financiación los productos dietéticos para NED en las siguientes patologías:

- A. Alteraciones mecánicas de la deglución o del tránsito, que cursan con afagia o disfagia severa y precisan sonda:
  - A.1. Tumores de cabeza y cuello.
  - A.2. Tumores de aparato digestivo (esófago, estómago).

A.3. Cirugía otorrinolaringológica (ORL) y maxilofacial.

A.4. Estenosis esofágica no tumoral.

La disfagia es un trastorno de la deglución de causa obstructiva (mecánica) o neurógena (orofaríngea) que conlleva una dificultad para la deglución de alimentos sólidos o de los líquidos. Sus efectos se manifiestan con una alteración de la seguridad en la deglución con mayor riesgo de infecciones respiratorias por broncoaspiración y con una alteración de la eficacia de la deglución con un aumento del riesgo de desnutrición por una ingesta alimentaria insuficiente.

La nutrición enteral en estos casos se financia únicamente para administración por sonda nasogástrica u ostomía. En gastrostomías se podrían utilizar alimentos de consumo ordinario especialmente elaborados.

<b>Alteraciones mecánicas de la deglución o del tránsito, que cursan con afagia o disfagia severa</b>	
<b>Tipo de producto</b>	<ul style="list-style-type: none"><li>— Fórmula polimérica normoproteica normocalórica (Tipo CPNN).</li><li>— Dependiendo de la situación clínica y la valoración del estado nutricional:<ul style="list-style-type: none"><li>• Fórmula polimérica normoproteica hipercalórica (Tipo CPNH), cuando el paciente presente problemas de ingesta de volumen.</li><li>• Fórmula polimérica hiperproteica normocalórica o hipercalórica (Tipo CPHN o CPHH), cuando el paciente tenga elevadas las necesidades energéticas y proteicas.</li></ul></li></ul>
<b>Vía de administración</b>	Sonda*.
<b>Duración estimada</b>	Mientras persista la situación clínica.
<b>Indicador de referencia</b>	Kilocaloría.
<b>Recomendaciones de consumo medio diario (orientativo)</b>	1.000-2.000 Kcal.
* Excepcionalmente, en caso de disfagia severa y si la sonda está contraindicada, puede utilizarse nutrición enteral sin sonda, previo informe justificativo de esta circunstancia del facultativo responsable de la indicación del tratamiento.	

## B. Trastornos neuromotores que impidan la deglución o el tránsito y que precisan sonda:

### B.1. Enfermedades neurológicas que cursan con afagia o disfagia severa:

- B.1.1. Esclerosis múltiple.
- B.1.2. Esclerosis lateral amiotrófica.
- B.1.3. Síndromes miasteniformes.
- B.1.4. Síndrome de Guillain-Barré.
- B.1.5. Secuelas de enfermedades infecciosas o traumáticas del sistema nervioso central.
- B.1.6. Retraso mental severo.
- B.1.7. Procesos degenerativos severos del sistema nervioso central.

### B.2. Accidentes cerebrovasculares.

### B.3. Tumores cerebrales.

### B.4. Parálisis cerebral.

### B.5. Coma neurológico.

### B.6. Trastornos severos de la motilidad intestinal: pseudoobstrucción intestinal, gastroparesia diabética.

La nutrición enteral en estos casos se financia únicamente para administración por sonda nasogástrica u ostomía. Por tanto, en este apartado de patologías subsidiarias de nutrición enteral domiciliaría incluidas en la cartera de servicios no se contempla la financiación de estos productos cuando la administración es por vía oral. En gastrostomías se podrían utilizar alimentos de consumo ordinario especialmente elaborados.

### Trastornos neuromotores que impidan la deglución o el tránsito

<b>Tipo de producto</b>	<ul style="list-style-type: none"><li>— Fórmula polimérica normoproteica normocalórica (Tipo CPNN).</li><li>— Dependiendo de la situación clínica y la valoración del estado nutricional:<ul style="list-style-type: none"><li>• Fórmula polimérica normoprotéica hipercalórica (Tipo CPNH), cuando el paciente presente problemas de ingesta de volumen.</li><li>• Fórmula polimérica hiperproteica normocalórica o hipercalórica (Tipo CPHN o Tipo CPHH), cuando el paciente tenga elevadas las necesidades protéicas y energéticas.</li></ul></li></ul>
<b>Vía de administración</b>	Sonda.
<b>Duración estimada</b>	Mientras persista la situación clínica.
<b>Indicador de referencia</b>	Kilocaloría.
<b>Recomendaciones de consumo medio diario (orientativo)</b>	1.000-2.000 Kcal.

## C. Requerimientos especiales de energía y/o nutrientes:

Se considera que un paciente, con las patologías que este epígrafe comprende, presenta necesidades especiales de energía y/o nutrientes, cuando su patología de base o su situación clínica modifican su gasto energético, metabolismo proteico o presenta déficits o pérdidas de algún nutriente aislado y la administración de estos nutrientes estabiliza o mejora el curso de la enfermedad.

Este apartado comprende un grupo de pacientes que requieren fórmulas y vías de administración diferentes según el tipo de patología y su situación clínica. Se trata de fórmulas nutricionalmente completas, aunque puedan en estos casos utilizarse como complementos. También puede estar indicado en algunas patologías el uso de módulos como fuente de energía o nutrientes.

### C.1. Síndromes de malabsorción severa:

- C.1.1. Síndrome de intestino corto severo.
- C.1.2. Diarrea intratable de origen autoinmune.
- C.1.3. Linfoma.

- C.1.4. Esteatorrea posgastrectomía.
- C.1.5. Carcinoma de páncreas.
- C.1.6. Resección amplia pancreática.
- C.1.7. Insuficiencia vascular mesentérica.
- C.1.8. Amiloidosis.
- C.1.9. Esclerodermia.
- C.1.10. Enteritis eosinofílica.

La vía de administración es variable dependiendo de la duración prevista del tratamiento y del riesgo de broncoaspiración.

<b>Síndromes de malabsorción severa</b>	
<b>Tipo de producto</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>— Fórmula oligomérica (Tipos CONO y COHI).</li> <li>— Fórmula monomérica (Tipo CELE).</li> <li>— Si el paciente admite proteína intacta: Fórmulas completas poliméricas:               <ul style="list-style-type: none"> <li>• Fórmula polimérica normoproteica normocalórica (Tipo CPNN).</li> <li>• Fórmula polimérica hiperproteica hipercalórica (Tipo CPHH).</li> <li>• Fórmula polimérica hiperproteica normocalórica (Tipo CPHN).</li> </ul> </li> <li>— Para lactantes y niños:               <ul style="list-style-type: none"> <li>• Fórmulas con hidrolizados de proteínas lácteas (Tipo LAPL).</li> <li>• Fórmulas con hidrolizados de proteínas no lácteas (Tipo LAPN).</li> <li>• Fórmulas completas monoméricas normoproteicas (Subtipos CELE3 y CELE5).</li> </ul> </li> <li>— Módulos de dextrinomaltosa (Subtipo MHID1), Módulos de triglicéridos de cadena media (Subtipo MLMC).</li> </ul>
<b>Vía de administración</b>	Oral o sonda.
<b>Duración estimada</b>	Hasta alcanzar autonomía digestiva.
<b>Indicador de referencia</b>	Kilocaloría.
<b>Recomendaciones de consumo medio diario (orientativo)</b>	1.000-2.000 Kcal. Niños. En función del peso y la edad.

C.2. Enfermedades neurológicas subsidiarias de ser tratadas con dietas cetogénicas:

C.2.1. Epilepsia refractaria.

C.2.2. Deficiencia del transportador tipo I de la glucosa.

C.2.3. Deficiencia del complejo de la piruvato-deshidrogenasa.

Se trata de encefalopatías epileptógenas que responden al tratamiento dietético (dieta pobre en hidratos de carbono y muy rica en lípidos). Pueden usarse de forma exclusiva o en combinación con alimentos naturales. Aunque no hay un límite de edad para su empleo, su eficacia parece mayor en la edad pediátrica. Se emplea en casos de epilepsia refractaria a tratamiento antiepiléptico en niños y, de modo excepcional, en adultos con epilepsia refractaria que precisen alimentación por sonda (gastrointestinal u ostomía) y que a criterio del especialista puedan beneficiarse de una dieta cetogénica por un periodo máximo de dos años. En las categorías C.2.2 y C.2.3 es el tratamiento de elección.

Entre los productos indicados para este grupo de enfermedades están los triglicéridos de cadena media (MLMC1) por constituir parte del tratamiento de niños con dieta cetogénica basada en triglicéridos de cadena media.

La vía de administración del producto es oral o por sonda.

<b>Enfermedades neurológicas subsidiarias de dieta cetogénica</b>	
<b>Tipo de producto</b>	– Fórmulas completas especiales cetogénicas (Subtipo ESPEC1 y ESPEC2). – Módulos de triglicéridos de cadena media (MLMC1)
<b>Duración estimada</b>	En C.2.1 generalmente durante dos años. En C.2.2 y C.2.3 de forma indefinida.
<b>Vía de administración</b>	Oral o sonda.
<b>Indicador de referencia</b>	Kilocaloría.
<b>Recomendaciones de consumo medio diario (orientativo)</b>	En función del peso y la edad.

C.3. Alergia o intolerancia diagnosticada a las proteínas de leche de vaca en lactantes, hasta dos años si existe compromiso nutricional.

El tratamiento de la alergia/intolerancia a las proteínas de leche de vaca consiste en evitar dichas proteínas y sustituirlas por otras menos alergénicas. No se recomienda la leche de otras especies de mamíferos a las que podemos acceder en nuestro país (cabra, oveja) para sustituir a la leche de vaca en los niños con alergia/intolerancia a proteínas de leche de vaca por presentar reactividad cruzada. La prevalencia de alergia a proteínas de leche de vaca es

del 1-2% de los lactantes. La gran mayoría alcanzan la tolerancia antes de los 2 años de edad y es hasta esa edad para la que la norma fija la financiación de los productos. Excepcionalmente se podría facilitar a los mayores de 2 años, para lo cual los criterios para valorar esta necesidad se recogen como anexo 4.<sup>5</sup>

<b>Alergia o intolerancia diagnosticada a las proteínas de leche de vaca</b>	
<b>Tipo de producto</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>— Fórmulas con hidrolizados de proteínas lácteas sin lactosa (Subtipo LAPL1).</li> <li>— Fórmulas con hidrolizados de proteínas lácteas con lactosa (Subtipo LAPL2).</li> <li>— Fórmulas con hidrolizados de proteínas no lácteas (Tipo LAPN).</li> <li>— Fórmulas con proteínas de soja (Tipo LAPS).</li> <li>— Fórmulas completas monoméricas (elementales) normoproteicas (Tipo CELE).</li> </ul>
<b>Vía de administración</b>	Generalmente oral.
<b>Duración estimada</b>	Lactantes y niños de corta edad.
<b>Indicador de referencia</b>	Gramo de proteína.
<b>Recomendaciones de consumo medio diario (orientativo)</b>	En función del peso y la edad.*
<b>Observaciones</b>	Para su visado en > 1 año** de edad sería preciso aportar informe del servicio de alergia con la realización de las pruebas oportunas: prick-test, RAST, provocación.
<p>* Los requerimientos se deben siempre valorar individualmente. A título orientativo se puede señalar:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>— para el lactante menor de 6 meses con lactancia exclusiva. Aproximadamente de 100-200 ml/Kg/día. Eso significa para un niño de 6 kg de peso unos 600 ml/día de una fórmula al 15% (unos 90 g diarios).</li> <li>— para el lactante mayor de 6 meses en el que ya se ha introducido la alimentación complementaria, se aconseja que al menos se consuma 400-500 ml de leche al día. Si aplicamos el criterio anterior, la cantidad de producto diario será de unos 75 g/día.</li> </ul> <p>** Se señala en mayores de un año de edad pues aunque la sospecha es clínica y se remite al paciente a un servicio hospitalario para su confirmación pueden trascurrir unos meses hasta que se complete la evaluación. Mientras tanto han de recibir una fórmula especial. Sin embargo, lo habitual es que antes del año de edad se haya podido confirmar el diagnóstico. Precisarían, por tanto, además del anexo 4, un informe de un servicio hospitalario.</p>	

<sup>5</sup> Aprobados por el Comité Asesor para la Prestación con Productos Dietéticos en su reunión del 7 de noviembre de 2001.

#### C.4. Pacientes desnutridos que van a ser sometidos a cirugía mayor programada o trasplantes.

Como se ha indicado anteriormente, cuando hay desnutrición el organismo es incapaz de mantener las funciones vitales, pierde capacidad de defensa frente a agresiones —como la infección—, se alteran los mecanismos de cicatrización y reposición de tejidos lesionados y presenta menor tolerancia y respuesta a tratamientos coadyuvantes.

La vía de administración es variable, oral o sonda, dependiendo de la duración prevista del tratamiento y del riesgo de broncoaspiración. En un número importante de casos será vía oral.

<b>Pacientes desnutridos que van a ser sometidos a cirugía mayor programada o trasplantes</b>	
<b>Tipo de producto</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>— Fórmula polimérica normoproteica normocalórica (Tipo CPNN).</li> <li>— Fórmula polimérica hiperproteica hipercalórica (Tipo CPHH).</li> <li>— Fórmula polimérica hiperproteica normocalórica (Tipo CPHN).</li> <li>— Fórmula polimérica normoproteica hipercalórica (Tipo CPNH).</li> <li>— Fórmula oligomérica hiperproteica (Tipo COHI).</li> <li>— Fórmula oligomérica normoproteica (Tipo CONO).</li> <li>— Fórmula monomérica normoproteica (Tipo CELE).</li> <li>— Fórmula especial (Tipo ESPE): Dependiendo de las características metabólicas del paciente.</li> </ul>
<b>Vía de administración</b>	Generalmente oral.
<b>Duración estimada</b>	Mientras persista la situación clínica.
<b>Indicador de referencia</b>	Kilocaloría.
<b>Recomendaciones de consumo medio diario (orientativo)</b>	1.000-2.000 kilocalorías. Niños: En función del peso y la edad.

#### C.5. Pacientes con encefalopatía hepática crónica con intolerancia a las proteínas de la dieta.

La mayoría de los pacientes con hepatopatía crónica en estado cirrótico no precisan ninguna restricción proteica. Deben recibir suficientes aportes de macro y micronutrientes para mantener un buen estado nutricional. Sin

embargo, algunos pacientes con cirrosis hepática, habitualmente muy evolucionada, pueden tener intolerancia a las proteínas de la dieta y desarrollar síntomas de encefalopatía hepática leve o moderada en su domicilio. En estos casos infrecuentes, una opción de tratamiento es la reducción del aporte de proteínas en la dieta y así disminuir el aporte de aminoácidos que puede estar implicados en la patogénesis de esta complicación. Para contribuir a mantener el mejor estado nutricional posible y para poder aumentar el nitrógeno que reciben con la alimentación puede ser útil suplementar esa dieta hipoproteica con suplementos enriquecidos con aminoácidos ramificados. Por otra parte, hay que insistir que este tipo de soporte nutricional es totalmente específico para pacientes con intolerancia a proteínas. Los pacientes con cirrosis hepática que no desarrollen encefalopatía hepática deben recibir un aporte normal o incluso ligeramente elevado de proteínas. Por tanto, si precisan nutrición enteral, se les debe tratar con fórmulas normo o hiperproteicas. Por último, hay que destacar que los pacientes con encefalopatía grado III ó IV suelen estar hospitalizados y pueden precisar de soporte nutricional artificial específico.

La vía de administración es variable, generalmente oral, ya que el resto de la dieta puede ser realizada con alimentos naturales.

<b>Pacientes con encefalopatía hepática crónica con intolerancia a las proteínas de la dieta</b>	
<b>Tipo de producto</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>— Fórmula especial enriquecida con aminoácidos de cadena ramificada (Subtipos ESPEH1 y ESPEH3).</li> <li>— Módulos de aminoácidos de cadena ramificada (Subtipo MPAA14).</li> </ul>
<b>Vía de administración</b>	Generalmente oral.
<b>Duración estimada</b>	Mientras persista la situación clínica.
<b>Indicador de referencia</b>	ESPE: Kilocaloría. MPAA: Gramo de proteína.
<b>Recomendaciones de consumo medio diario (orientativo)</b>	1.000-2.000 kilocalorías.

#### C.6. Pacientes con adrenoleucodistrofia ligada al cromosoma X, neurológicamente asintomáticos.

El tratamiento de la enfermedad consiste en la limitación en la dieta de los ácidos grasos de cadena larga y la adición de precursores que compiten en el proceso de elongación. El módulo lipídico puede darse de forma combinada

en proporción 4/1 (oleico/erúcido) o por separado, en una cantidad equivalente al 20% del aporte calórico que precisa el paciente.

Este tratamiento no debe iniciarse antes del año de edad y puede prevenir la aparición de la clínica neurológica cerebral administrado antes de los 8-10 años de edad. A partir de esta edad es muy poco probable que se produzca esta situación.

<b>Adrenoleucodistrofia ligada a cromosoma X</b>	
<b>Pruebas diagnósticas recomendadas</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>— Ácidos grasos de cadena muy larga en suero.</li> <li>— Actividad enzimática.</li> <li>— Estudio de mutaciones del gen.</li> </ul>
<b>Tipo de producto</b>	Módulo lipídico (Subtipos MLLC1, MLLC2 y MLLC3).
<b>Vía de administración</b>	Generalmente oral.
<b>Duración estimada</b>	Comienzo del tratamiento preventivo de la clínica cerebral entre los 1 a 10 años. En los casos de buena respuesta podría prolongarse más de esta edad.
<b>Indicador de referencia</b>	Gramo de grasa.
<b>Recomendaciones de consumo medio diario (orientativo)</b>	En función del peso y la edad.

#### D. Situaciones clínicas cuando cursan con desnutrición severa:

No existe una definición universalmente aceptada de desnutrición, a pesar de numerosos intentos hechos por diferentes autores utilizando elementos relacionados con una manifestación clínica, bioquímica, funcional o en un concepto etiopatogénico. Por ejemplo, se ha dicho que la desnutrición es el estado de nutrición en el que una deficiencia de energía, proteínas y otros nutrientes causa efectos adversos medibles en la composición y función de los tejidos/órganos y en el resultado clínico.

La Unidad Técnica de la CIE-9-MC para el Sistema Nacional de Salud publicó los criterios para la codificación de la desnutrición hospitalaria en el Boletín 29 del Instituto de Información Sanitaria de junio de 2008. Este documento recoge el acuerdo alcanzado entre la Sociedad Española de Nutrición Parenteral y Enteral (SENPE) y la Sociedad Española de Documentación Médica (SEDOM). La siguiente tabla resume criterios utilizados para el diagnóstico de desnutrición:

<b>Criterios diagnósticos y grado de gravedad de la desnutrición</b>	<b>Valor Normal</b>	<b>Desnutrición leve</b>	<b>Desnutrición moderada</b>	<b>Desnutrición severa</b>
<b>IMC</b>	18,5-25	17-18,4	16-16,9	< 16
<b>%de peso habitual</b>	>95%	94,9-85	84,9-75%	<75%
<b>% pérdida de peso / tiempo</b>				
1 semana	<1%	1-2%	2%	>2%
1 mes	<2%	<5%	5%	>5%
2 meses	<3%	3-5%	5-10%	>10%
3 meses	<7,5%	7,5-10%	10-15%	>15%
<b>Pliegues y otras medidas antropométricas</b>	> p15	< p15	< p10	<p5
<b>Albúmina (g/dl)</b>	3,6-4,5	2,8-3,5	2,1-2,7	<2,1
<b>Transferrina (mg/dl)</b>	200-350	150-200	100-150	<100
<b>Prealbúmina (mg/dl)</b>	18-28	15-18	10-15	<10
<b>RBP (mg/dl)</b>	2,6-7	2-2,6	1,5-2	<1,5
<b>Linfocitos (células / mm<sup>3</sup>)</b>	>2000	1200-2000	800-1200	<800
<b>Colesterol (mg/dl)</b>	≥ 180	140-179	100-139	< 100
<b>Valoración subjetiva global</b>	A (Sin riesgo)	B (Posible riesgo)	C (Riesgo nutricional)	C (Riesgo nutricional)
<b>NRS</b>	0	1-2	≥ 3	
<b>MUST</b>	0	1	≥ 2	

p= percentil  
RBP: Proteína de enlace de retinol  
NRS: Nutritional risk screening  
MUST: Malnutrition Universal Screening Tool

Las guías de práctica clínica de ESPEN y ASPEN, junto con varias herramientas de screening o cribado nutricional, proponen un IMC < 18,5 kg/m<sup>2</sup> como indicador de alto riesgo nutricional. Esperar a tratar un paciente a que tenga un IMC < de 16 kg/m<sup>2</sup>, no es aceptable, porque supondría mantener a las personas en una situación de riesgo nutricional con los consiguientes efectos en el aumento de la mortalidad y de la morbilidad con mayor riesgo de infecciones, menor capacidad

de respuesta a los tratamientos oncológicos, retraso en la cicatrización, úlceras por presión, tratándose en algunos casos de situaciones irreversibles.

Para dar una idea de lo que supone un IMC de 16 o de 18,5, puede verse la tabla siguiente

Talla	IMC 16 kg/m <sup>2</sup>	IMC 18,5 kg/m <sup>2</sup>
1,75 m	49 kg	56 kg
1,55 m	38,4	44 kg

En el caso de los lactantes y niños pequeños se considera desnutrición cuando el peso es inferior al percentil 3 durante al menos tres meses, o ha perdido dos percentiles de peso en los últimos 3-6 meses; o un peso para talla inferior al percentil 10. Sin embargo, en esta categoría habrían de incluirse los pacientes cuya patología les sitúa en situación de RIESGO nutricional aunque no cumplan los criterios anteriores: por ejemplo, pacientes oncológicos, neuropatías crónicas, estados de convalecencia de grandes cirugías, etc.

	Normal	Desnutrición leve	Desnutrición moderada	Desnutrición grave
<b>Desnutrición aguda</b>				
Relación Peso/Talla o IMC				
Percentiles	>15-85	3-15	< 3	< 3
Puntuación Z*	≥ -1 a ≤ +1	< -1 a ≥ -2	< -2 a ≥ -3	< -3
<b>Desnutrición crónica.</b> Las relaciones Peso/Talla e IMC podrían ser normales				
Talla				
Percentiles	>15-85	3-15	< 3	< 3
Puntuación Z*	≥ -1 a ≤ +1	< -1 a ≥ -2	< -2 a ≥ -3	< -3
* (valor actual-mediana/desviación estándar)				

Es importante tener en cuenta que de acuerdo con la cartera de servicios comunes del SNS (Real Decreto 1030/2006, de 15 de septiembre), la financiación de fórmulas enterales por el SNS requiere tres condiciones: que el paciente tenga una patología entre las señaladas en el anexo VII de dicho

Real Decreto, que presente una de las situaciones clínicas especificadas en el citado anexo y que no pueda cubrir sus necesidades nutricionales con alimentos de consumo ordinario. Por lo tanto, la mera situación clínica no justifica *per se* la financiación de la NED, si no está presente además una de las patologías indicadas. Es decir, la cartera de servicios comunes del SNS no contempla la financiación de la NED para cualquier situación clínica cuando cursa con desnutrición severa, sino sólo en determinadas patologías y cuando no se pueden cubrir las necesidades de energía y nutrientes con alimentos de consumo ordinario.

#### D.1. Enfermedad inflamatoria intestinal: colitis ulcerosa y enfermedad de Crohn.

En adultos la nutrición enteral no constituye un tratamiento primario, excepto en los casos en que el tratamiento con corticoides no sea posible, aunque puede indicarse a pacientes dependientes de tratamiento con corticoides para favorecer el mantenimiento de la remisión. Así pues, la indicación de nutrición enteral en la enfermedad inflamatoria intestinal en el adulto será en situaciones de desnutrición, complicaciones como estenosis intestinales o fístula enteral.

En el paciente pediátrico, en especial en el adolescente, la nutrición enteral puede emplearse como tratamiento primario de la enfermedad de Crohn (con menos efectos secundarios que los corticoides) o bien como soporte nutricional (enfermedad de Crohn y colitis ulcerosa). En el primer caso, se plantea como dieta exclusiva por periodos de 6 a 8 semanas; en el segundo pueden mantenerse como dieta completa por tiempo indefinido.

#### Enfermedad inflamatoria en niños, adolescentes y adultos

<b>Tipo de producto</b>	<p>Siempre que el paciente admita proteína intacta:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>— Fórmula polimérica normoproteica normocalórica (Tipo CPNN).</li> <li>— Fórmula polimérica normoproteica hipercalórica (Tipo CPNH).</li> <li>— Fórmula polimérica hiperproteica hipercalórica (Tipo CPHH).</li> <li>— Fórmula polimérica hiperproteica normocalórica (Tipo CPHN).</li> </ul> <p>Cuando el paciente no admita proteína intacta:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>— Fórmula oligomérica normoproteica (Tipo CONO).</li> <li>— Fórmula oligomérica hiperproteica (Tipo COHI).</li> <li>— Fórmulas monoméricas normoproteicas (Tipo CELE).</li> </ul>
-------------------------	---

<b>Enfermedad inflamatoria en niños, adolescentes y adultos (Continuación)</b>	
<b>Vía de administración</b>	Oral o sonda, dependiendo de la duración prevista del tratamiento y del riesgo de broncoaspiración.
<b>Duración estimada</b>	Como tratamiento: 8 semanas. Como soporte: mientras persista la situación clínica. En pacientes en remisión clínica y en ausencia de déficits nutricionales no mantener más de un año.
<b>Indicador de referencia</b>	Kilocalorías.
<b>Recomendaciones de consumo medio diario (orientativo)</b>	Como dieta exclusiva: 1.500-2.000 kcal/día. Como complemento a la dieta: 500-1.000 kcal/día.

## D.2. Caquexia cancerosa por enteritis crónica por tratamiento quimio y/o radioterápico.

Se trata de pacientes en los que el tratamiento quimio y/o radioterápico ha producido una enteritis crónica, siendo esta la que determina el tratamiento con productos dietéticos.

Cuando se indica radioterapia abdominal para una enfermedad que no afecta al intestino delgado, se procura planificar de tal manera que se intenta preservar a las asas intestinales de recibir radiación. Sin embargo, en algunos casos las asas intestinales pueden recibir suficiente dosis de radiación como para desarrollar cambios morfológicos e histológicos caracterizados por necrosis, fibrosis crónica, estenosis, vasculitis, lesiones linfáticas y fístulas intestinales. Estos fenómenos fibróticos suelen ser progresivos e irreversibles. Al cabo de meses o años del tratamiento inicial, estos cambios secundarios a radioterapia producen unas consecuencias clínicas variables como, por ejemplo, cuadros de obstrucción intestinal, fístulas, dolor abdominal, malabsorción y pérdida de peso. Los enfermos se intentan manejar con modificaciones de la dieta oral y con fórmulas de nutrición enteral. Si no es posible controlar los síntomas digestivos y mantener el estado nutricional de esta forma, algunos pacientes requieren incluso nutrición parenteral domiciliaria.

La enteritis por radiación ocurre, con mayor frecuencia, asociada a la radioterapia de cánceres de recto, cérvix, útero, próstata, vejiga urinaria o testículos. Aumenta su frecuencia en relación con la dosis recibida y con otros factores como quimioterapia concomitante, fijación intestinal por cirugía previa, desnutrición y predisposición personal.

Para establecer que un paciente tiene desnutrición por enteritis crónica secundaria a radioterapia, hay que comprobar que el paciente haya recibido radiación abdominal previa, tenga síntomas de obstrucción intestinal,

fístulas o malabsorción, o haya confirmación endoscópica, radiológica o histológica de daño intestinal por radioterapia.

La quimioterapia produce intolerancia gastrointestinal de forma aguda más que una enteritis crónica. Tampoco son indicación de NED por enteritis crónica la pérdida de apetito y de peso que se observan en pacientes con cáncer avanzado.

<b>Caquexia cancerosa por enteritis crónica por tratamiento quimio y/o radioterápico</b>	
<b>Tipo de producto</b>	<p>Siempre que el paciente admita proteína intacta:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>— Fórmula polimérica normoproteica normocalórica (Tipo CPNN).</li> <li>— Fórmula polimérica normoproteica hipercalórica (Tipo CPNH).</li> <li>— Fórmula polimérica hiperproteica hipercalórica (Tipo CPHH).</li> <li>— Fórmula polimérica hiperproteica normocalórica (Tipo CPHN).</li> </ul> <p>Cuando el paciente no admita proteína intacta:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>— Fórmula oligomérica normoproteica (Tipo CONO).</li> <li>— Fórmula oligomérica hiperproteica (Tipo COHI).</li> <li>— Fórmulas monoméricas normoproteicas (Tipo CELE).</li> </ul>
<b>Vía de administración</b>	Oral o sonda.
<b>Duración estimada</b>	Según evolución clínica.
<b>Indicador de referencia</b>	Kilocalorías.
<b>Recomendaciones de consumo medio diario (orientativo)</b>	<p>Como dieta exclusiva: 1.500-2.000 kcal/día.</p> <p>Como complemento a la dieta: 500-1.000 kcal/día.</p>

### D.3. Patología médica infecciosa que comporta malabsorción severa: SIDA.

La infección por HIV mal controlada con medicación puede complicarse con infecciones oportunistas que producen diarrea, aumento del gasto energético, anorexia o pérdida de peso. No obstante, en la actualidad la desnutrición grave que presentaban los pacientes con infección por HIV es mucho menos frecuente, pues el tratamiento antirretroviral disminuye considerablemente la aparición de infecciones oportunistas.

**Patología médica infecciosa que comporta malabsorción severa: SIDA**

<b>Tipo de producto</b>	Siempre que el paciente admita proteína intacta: <ul style="list-style-type: none"><li>— Fórmula polimérica normoproteica normocalórica (Tipo CPNN).</li><li>— Fórmula polimérica normoproteica hipercalórica (Tipo CPNH).</li><li>— Fórmula polimérica hiperproteica hipercalórica (Tipo CPHH).</li><li>— Fórmula polimérica hiperproteica normocalórica (Tipo CPHN).</li></ul> Quando el paciente no admita proteína intacta: <ul style="list-style-type: none"><li>— Fórmula oligomérica normoproteica (Tipo CONO).</li><li>— Fórmula oligomérica hiperproteica (Tipo COHI).</li><li>— Fórmulas monoméricas normoproteicas (Tipo CELE).</li></ul>
<b>Vía de administración</b>	Oral o sonda.
<b>Duración estimada</b>	Según evolución clínica.
<b>Indicador de referencia</b>	Kilocalorías.
<b>Recomendaciones de consumo medio diario (orientativo)</b>	1.500-2.000 kcal/día.

**D.4. Fibrosis quística.**

En los pacientes con fibrosis quística la desnutrición se ha asociado directamente con la supervivencia y la función pulmonar. Estos pacientes presentan un incremento de las necesidades energéticas entre un 20-50%. En pacientes adultos con  $IMC < 20 \text{ Kg/m}^2$  o pérdida de peso mayor del 10% en 6 meses, en los que no se consiguen cubrir las necesidades energéticas con alimentos naturales se recomiendan fórmulas completas poliméricas, de preferencia hipercalóricas, vía oral.

En niños con fibrosis quística el retraso de crecimiento también sería indicación de soporte nutricional. La nutrición enteral por sonda estaría indicada en los pacientes adultos o niños que no consiguen revertir la situación de desnutrición con las fórmulas completas orales como complementos a la dieta. En los pacientes con malabsorción grave o que no toleran las fórmulas poliméricas se utilizarán fórmulas oligoméricas o elementales. En estos casos se puede utilizar la administración como nutrición exclusiva o de forma cíclica nocturna para complementar la alimentación oral diurna.

<b>Fibrosis quística</b>	
<b>Tipo de producto</b>	<p>Siempre que el paciente admita proteína intacta:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>— Fórmula polimérica normoproteica normocalórica (Tipo CPNN).</li> <li>— Fórmula polimérica normoproteica hipercalórica (Tipo CPNH).</li> <li>— Fórmula polimérica hiperproteica hipercalórica (Tipo CPHH).</li> <li>— Fórmula polimérica hiperproteica normocalórica (Tipo CPHN).</li> <li>— Fórmulas completas oligoméricas normoproteicas (Tipo CONO).</li> <li>— Fórmulas completas oligoméricas hiperproteicas (Tipo COHI).</li> <li>— Fórmulas completas monoméricas normoproteicas (Tipo CELE).</li> </ul> <p>En caso de diabetes relacionada con fibrosis quística:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>— Fórmulas para diabetes, normoproteicas. Con fibra (Subtipo ESPEDN2).</li> <li>— Fórmulas para diabetes, hiperproteicas. Con fibra (Subtipo ESPEDH2).</li> </ul>
<b>Vía de administración</b>	Oral o sonda.
<b>Duración estimada</b>	Mientras persista la situación clínica.
<b>Indicador de referencia</b>	Kilocalorías.
<b>Recomendaciones de consumo medio diario (orientativo)</b>	Como dieta exclusiva: 1.500-2.000 kcal/día.

#### D.5. Fístulas enterocutáneas de bajo débito.

Una fístula enterocutánea es una comunicación del tubo digestivo con la pared abdominal. El contenido intestinal se vierte fuera del asa intestinal y sale por un trayecto fistuloso hacia el exterior del organismo. La fístula enterocutánea puede ocurrir a cualquier nivel del aparato digestivo, desde la faringe hasta el recto. Entre otras clasificaciones, se habla de fístulas proximales o altas y fístulas distales o bajas. En las primeras se puede intentar el aporte de agua y nutrientes en el aparato digestivo por debajo de la fístula con una sonda o una ostomía. En las fístulas distales se puede intentar que tanto la fórmula enteral como la secreción digestiva se absorba fundamentalmente en tramos más altos que la fístula, de manera que al eliminarse o disminuirse

significativamente el débito o fuga, se favorezca el cierre de la fístula. Por tanto, en las fístulas de bajo débito (<500ml/día) proximales el tipo de soporte nutricional indicado puede ser nutrición enteral por sonda cuyo extremo sea distal a la fístula. En las fístulas distales podrá ser con nutrición enteral por sonda o vía oral.

<b>Fístulas enterocutáneas de bajo débito</b>	
<b>Tipo de producto</b>	Según cual sea la causa de la fístula: <ul style="list-style-type: none"> <li>— Fórmula polimérica normoproteica normocalórica (Tipo CPNN).</li> <li>— Fórmula polimérica normoproteica hipercalórica (Tipo CPNH).</li> <li>— Fórmula polimérica normoproteica hipocalórica (Tipo CPNI).</li> <li>— Fórmula polimérica hiperproteica hipercalórica (Tipo CPHH).</li> <li>— Fórmula polimérica hiperproteica normocalórica (Tipo CPHN).</li> </ul>
<b>Vía de administración</b>	Oral o sonda.
<b>Duración estimada</b>	Mientras persista la situación clínica.
<b>Indicador de referencia</b>	Kilocalorías.
<b>Recomendaciones de consumo medio diario (orientativo)</b>	Como dieta exclusiva: 1.500-2.000 kcal/día.

#### D.6. Insuficiencia renal infantil que compromete el crecimiento del paciente.

La insuficiencia renal crónica comporta frecuentemente un estado de desnutrición por reducción del apetito, alteración en la absorción de los nutrientes o acidosis metabólica. Este déficit nutricional puede manifestarse en retrasos en el crecimiento o alteraciones cognitivas. El tratamiento dietético puede iniciarse por vía oral como complemento a la dieta, pero si falla el desarrollo pondoestatural estará indicada la administración por sonda.

## Insuficiencia renal infantil que compromete el crecimiento del paciente

<b>Tipo de producto</b>	<p>Siempre que el paciente admita proteína intacta:</p> <ul style="list-style-type: none"><li>— Fórmula polimérica normoproteica normocalórica (Tipo CPNN).</li><li>— Fórmula polimérica normoproteica hipercalórica (Tipo CPNH).</li><li>— Fórmula polimérica hiperproteica hipercalórica (Tipo CPHH).</li><li>— Fórmula polimérica hiperproteica normocalórica (Tipo CPHN).</li><li>— Fórmula especial para nefropatías (Subtipo ESPEN3), cuando las fórmulas estándar no permitan el control metabólico (uremia, trastornos electrolíticos, déficits o toxicidad de micronutrientes).</li><li>— Módulos de proteínas (Tipo MPEN) para pacientes que por su situación clínica requieren un aporte extra de proteínas.</li></ul> <p>Cuando el paciente no admita proteína intacta:</p> <ul style="list-style-type: none"><li>— Fórmula oligomérica normoproteica (Tipo CONO).</li><li>— Fórmula oligomérica hiperproteica (Tipo COHI).</li><li>— Fórmulas monoméricas normoproteicas (Tipo CELE).</li><li>— Módulos de dextrinomaltosa (Subtipo MHID1), de lípidos (Tipo MLMC o Subtipo MLLC4) o mixtos (Tipo MMHL), en lactantes o niños de corta edad para enriquecer el aporte calórico y disminuir, a la vez, la proporción del aporte proteico.</li></ul>
<b>Vía de administración</b>	Oral o sonda
<b>Duración estimada</b>	Según evolución clínica.
<b>Indicador de referencia</b>	Fórmulas completas: Kilocalorías. MPEN: Gramo de proteínas.
<b>Recomendaciones de consumo medio diario (orientativo)</b>	Como dieta exclusiva: 1.500-2.000 kcal/día.

## 3.2. Trastornos metabólicos congénitos susceptibles de tratamientos dietoterápicos/tipo de fórmula

### A. Trastornos del metabolismo de los hidratos de carbono:

Dentro de esta categoría se han incluido defectos muy diversos. Por una parte, algunos defectos enzimáticos que ocasionan malabsorción de un hidrato de carbono determinado como ocurre en el déficit primario o secundario de lactasa; por otra, las alteraciones del transporte celular de monosacáridos, como ocurre en el déficit del transportador de membrana de la glucosa y la galactosa. Estos grupos de enfermedades se caracterizan por una malabsorción de hidratos de carbono con una clínica característica: diarrea y pérdida de peso, fundamentalmente. Exceptuando la intolerancia secundaria a la lactosa, en enfermos celíacos, las demás formas son excepcionales.

Otra categoría muy distinta la constituyen los errores en el metabolismo de los hidratos de carbono propiamente dichos, cuyos principales exponentes son la galactosemia y las glucogenosis hepáticas, en las cuales el defecto enzimático produce consecuencias similares a las de los errores del metabolismo de otros macronutrientes: derivadas de la acumulación del azúcar o de algún metabolito tóxico (como ocurre en la galactosemia) y deficiencia del producto final del metabolismo en otros (glucosa en el caso de las glucogenosis). Se incluye en este apartado también los trastornos de la glicosilación de proteínas tipo 1b que no son propiamente trastornos del metabolismo de los hidratos de carbono. La prevalencia de estas enfermedades es extremadamente baja de menos de 1/50.000 recién nacidos para las más frecuentes.

Son susceptibles de financiación los alimentos para usos médicos especiales en los siguientes trastornos:

#### A.1. Deficiencia primaria de la lactasa intestinal de debut neonatal: Deficiencia de la actividad de la lactasa del borde en cepillo del enterocito:

La lactasa es una disacaridasa (enzima del borde en cepillo de la vellosidad intestinal) que hidroliza la lactosa (azúcar de la leche) en glucosa y galactosa. La deficiencia congénita de lactasa de debut neonatal es excepcional. La clínica consiste en diarrea de origen neonatal y desnutrición secundaria a la malabsorción.

No debe confundirse con la deficiencia congénita tardía, que afecta a niños de más de 3 años y adultos, con una prevalencia mucho mayor (hasta un 20% de la población española la padece), que no está incluida entre las patologías para las cuales se financian productos dietéticos.

<b>Deficiencia primaria de lactasa intestinal de debut neonatal</b>	
<b>Causa</b>	— Deficiencia de la actividad de la lactasa del borde en cepillo del enterocito.
<b>Prueba/s diagnóstica/s recomendadas</b>	— Cuantificación de la actividad de lactasa en mucosa (Biopsia intestinal). — Genética.
<b>Tipo de producto</b>	Fórmulas sin lactosa para lactantes (Tipo HLAA).
<b>Edad máxima de financiación</b>	Lactantes y niños menores de dos años.
<b>Indicador de referencia</b>	Kilocaloría.
<b>Recomendaciones de consumo medio diario del indicador (orientativo)</b>	En función del peso y la edad.

#### A.2. Deficiencia transitoria de la lactasa intestinal secundaria a atrofia de vellosidades intestinales debida a celiaquía:

En el debut de la enfermedad celíaca en lactantes puede ocurrir que se produzca una intolerancia a la lactosa por la atrofia de vellosidades. Es transitoria hasta la recuperación de la mucosa (puede durar desde semanas a unos meses) tras seguir una dieta sin gluten.

<b>Deficiencia transitoria de lactasa (en celiaquía)</b>	
<b>Prueba/s diagnóstica/s recomendadas</b>	— Presencia de atrofia vellositaria en biopsia intestinal. — Marcadores serológicos positivos (anticuerpos de celíaca) + HLA compatible.
<b>Tipo de producto</b>	Fórmulas sin lactosa para lactantes (Tipo HLAA). Sólo es financiable mientras persista la deficiencia de la lactasa.
<b>Edad máxima de financiación</b>	Lactantes y niños menores de 2 años.
<b>Indicador de referencia</b>	Kilocalorías.
<b>Recomendaciones de consumo medio diario del indicador (orientativo)</b>	En función del peso y la edad.

Puede existir deficiencia transitoria de lactasa en otras situaciones, por ejemplo, tras una gastroenteritis aguda en un lactante, pero el cuadro es en general autolimitado (inferior a dos semanas). Aunque excepcionalmente podría estar indicada una fórmula sin lactosa, en esta indicación no se financian productos dietéticos.

A.3. Trastornos del metabolismo de la galactosa. Galactosemia:

A.3.1. Deficiencia de la galactoquinasa hepática

A.3.2. Deficiencia de la galactosa-1-fosfato-uridil-transferasa hepática

A.3.3. Deficiencia de la epimerasa

La galactosa es un monosacárido que se metaboliza a glucosa en el hígado. La deficiencia de alguno de los enzimas involucrados en su ruta metabólica da lugar a la galactosemia. Su incidencia es de un caso por cada 50.000 recién nacidos. La clínica se produce por acumulación de metabolitos tóxicos en el ojo (catarata), hígado (cirrosis), riñón (tubulopatía) y puede ocasionar retraso mental, si no se trata. El tratamiento es la eliminación de la galactosa de la dieta, por lo que se deben dar fórmulas sin galactosa ni lactosa para lactantes.

No se recomiendan los productos clasificados como Fórmulas sin lactosa para lactantes (Tipo HLAA) ni fórmulas con hidrolizados de proteínas lácteas (tipo LAPL) porque pueden contener trazas de lactosa. En pacientes mayores de 3 años, aunque existen productos de nutrición enteral sin lactosa, pueden contener trazas, por lo que no estaría indicado su uso. En general, pueden consumir alimentos de consumo ordinario que no contengan galactosa, como por ejemplo, bebidas de soja.

<b>Trastornos metabólicos de la galactosa</b>	
<b>Causa</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>— Deficiencia de la galactoquinasa hepática.</li> <li>— Deficiencia de la galactosa-1-fosfato-uridil-transferasa hepática.</li> <li>— Deficiencia de la epimerasa.</li> </ul>
<b>Prueba/s diagnóstica/s recomendadas</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>— Estudio de mutaciones en los genes de la galactoquinasa, de la galactosa-1-fosfato-transferasa y/o de la galactosa-1,4-epimerasa.</li> <li>— Genética: determinación de la mutación patógena.</li> <li>— Comprobación de déficit enzimático.</li> <li>— Alteraciones bioquímicas (galactitol plasmático y eritrocitario, galactosa-1-fosfato eritrocitaria).</li> </ul>

<b>Trastornos metabólicos de la galactosa (Continuación)</b>	
<b>Tipo de producto</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>— Fórmulas con proteínas de soja sin lactosa (Tipo LAPS).</li> <li>— Fórmulas con hidrolizados de proteínas no lácteas sin lactosa (Tipo LAPN).</li> <li>— Fórmulas monoméricas normoproteicas (Tipo CELE).</li> </ul>
<b>Edad máxima de financiación</b>	Toda la vida.
<b>Indicador de referencia</b>	Kilocalorías.
<b>Recomendaciones de consumo medio diario del indicador (orientativo)</b>	En función del peso y la edad.
A partir de los 3 años, si el niño lo tolera, puede sustituirse por una bebida de soja.	

#### A.4. Trastornos del transporte celular de monosacáridos: Deficiencia del transportador de membrana de las piranosas (intolerancia a glucosa y galactosa):

Trastorno congénito extremadamente infrecuente y que debuta con diarrea grave desde el nacimiento. El único azúcar que toleran es la fructosa.

<b>Trastornos del transporte celular de monosacáridos</b>	
<b>Causa</b>	Deficiencia del transportador de membrana de las piranosas.
<b>Prueba/s diagnóstica/s recomendadas</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>— Genética.</li> <li>— Pruebas de sobrecarga con cada azúcar (test de hidrógeno espirado). No obstante, la mejor prueba diagnóstica es la desaparición de la diarrea al poner dieta con un aporte exclusivo de fructosa. Es difícil hacer hidrógeno espirado en estos pacientes tan pequeños.</li> </ul>
<b>Tipo de producto</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>— Fórmulas con/sin fructosa, sin glucosa, ni galactosa, ni disacáridos y polisacáridos que las contengan (Tipo HMAA).</li> <li>— Módulos de fructosa (Subtipo MHID2).</li> </ul>
<b>Edad máxima de financiación</b>	Toda la vida.
<b>Indicador de referencia</b>	HMAA: Kilocalorías. MHID2: Gramos de fructosa.
<b>Recomendaciones de consumo medio diario del indicador (orientativo)</b>	HMAA: En función del peso y la edad. Módulo de fructosa: 35-50 g/día.

- A.5. Trastornos del metabolismo del glucógeno. Glucogenosis:
- A.5.1. Glucogenosis tipo I. Deficiencia de la glucosa-6-fosfatasa.
  - A.5.2. Glucogenosis tipo III. Deficiencia de la amilo-1-6-glucosidasa.
  - A.5.3. Glucogenosis tipo VI. Deficiencia de la fosforilasa-A y la fosforilasa-B-quinasa.

Las glucogenosis o enfermedades por depósito de glucógeno son enfermedades genéticas en las que existe alteración en algunas de las enzimas encargadas de la degradación del glucógeno. Su incidencia es de un caso cada 20.000 a 25.000 recién nacidos. La clínica más grave, la hipoglucemia, se presenta en situaciones de ayuno o con requerimientos aumentados de energía. El tratamiento se basa en la administración de hidratos de carbono de absorción lenta y en evitar periodos prolongados de ayuno. Se usan los módulos de dextrina-maltosa para ese fin.

En el caso de la glucogenosis I, además hay que restringir la ingesta de fructosa y de galactosa, por lo que estaría recomendado el empleo de fórmulas infantiles sin lactosa (Tipo HLLA).

En pacientes con glucogenosis tipo I y tipo III que presentan grave refractaria al tratamiento con almidón de maíz convencional o intolerancia digestiva demostrada al mismo está indicado el uso de Módulos de almidón de maíz modificado rico en amilopectina (Subtipo MHID5).

<b>Glucogenosis</b>	
<b>Causa</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>— Glucogenosis tipo I: Deficiencia de la glucosa-6-fosfatasa.</li> <li>— Glucogenosis tipo III: Deficiencia de la amilo-1-6-glucosidasa.</li> <li>— Glucogenosis tipo VI: Deficiencia de la fosforilasa-A y la fosforilasa-B-quinasa.</li> </ul>
<b>Prueba/s diagnóstica/s recomendadas</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>— Genética: Mutaciones del gen afecto cuando se puedan hacer.</li> <li>— Determinación de actividad enzimática.</li> <li>— Datos bioquímicos específicos para cada tipo de glucogenosis (las más frecuentes, hipoglucemia, alteración de enzimas hepáticos, dislipemias) y pruebas dinámicas de sobrecarga de azúcares o con glucagón.</li> </ul>

<b>Glucogenosis (Continuación)</b>	
<b>Tipo de producto</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>— Módulos de dextrinomaltsa de cadena muy larga cuando presentan hipoglucemias (Subtipo MHID1).</li> <li>— En glucogenosis I, además, Fórmulas sin lactosa, para lactantes (Tipo HLAA).</li> <li>— En glucogenosis tipo I y III, Módulos de almidón de maíz modificado rico en amilopeptina (Subtipo MHID5) en pacientes con hipoglucemia grave refractaria al tratamiento con almidón de maíz convencional o intolerancia digestiva demostrada al mismo.</li> </ul>
<b>Edad máxima de financiación</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>— Módulos de dextrinomaltsa (MHID1): Toda la vida.</li> <li>— Fórmulas sin lactosa (HLAA): Hasta los dos años.</li> <li>— Módulos de almidón de maíz modificado rico en amilopeptina (Subtipo MHID5): Toda la vida.</li> </ul>
<b>Indicador de referencia</b>	<p>MHID1: Gramo de hidrato de carbono.            HLAA: Kilocalorías.            MHID5: Gramo de almidón de maíz modificado rico en amilopeptina.</p>
<b>Recomendaciones de consumo medio diario del indicador (orientativo)</b>	<p>MHID1: 1-2 g/kg/toma (6 veces al día, máximo)            HLAA: En función del peso y la edad.            MHID5: 1-2 g/kg/toma (4 veces al día, máximo)</p>

#### A.6. Trastornos de la glucosilación de proteínas tipo 1b: Deficiencia de la fosfo-manosa-isomerasa:

No es propiamente un trastorno del metabolismo de los hidratos de carbono, sino un defecto en la glicosilación de las proteínas. Por tanto, puede afectar a gran cantidad de sistemas y ocasionar un espectro clínico muy amplio. Son enfermedades extremadamente infrecuentes ya que la deficiencia de fosfo-manosa-isomerasa (PMI) genética es excepcional. Sin embargo, en las intolerancias a la galactosa y en las intolerancias a la fructosa hay una inhibición de la PMI por acumulación en el hígado, de galactosa-1-fosfato y fructosa-1-fosfato respectivamente, dando lugar a una cirrosis reversible en ambas, si se quita la ingesta de galactosa y de fructosa. En ambas patologías sería recomendable dar D-manosa (Subtipo MHID3), hasta que el hígado se recupere.

<b>Trastornos de la glicosilación de proteínas tipo 1b</b>	
<b>Causa</b>	— Deficiencia de la fosfo-manosa-isomerasa.
<b>Prueba/s diagnóstica/s recomendadas</b>	— Detección de la glicosilación anómala de glicoproteínas: transferrina deficiente en carbohidratos. — Determinación del defecto enzimático. — Diagnóstico molecular.
<b>Tipo de producto</b>	Módulos de D-manosa (Subtipo MHID3).
<b>Edad máxima de financiación</b>	— El defecto es permanente. — En casos de inhibición secundaria de la PMI, por galactosemias o por intolerancia a la fructosa, mantener la D-manosa hasta normalizar la función hepática.
<b>Indicador de referencia</b>	Gramo de D-manosa.
<b>Recomendaciones de consumo medio diario del indicador (orientativo)</b>	En función del peso y la edad.

## B. Trastornos del metabolismo de los aminoácidos:

Los errores congénitos del metabolismo de los aminoácidos son enfermedades condicionadas por alteraciones en el material genético celular que ocasionan defectos en la función de una determinada reacción enzimática que interviene en el catabolismo de los aminoácidos.

La frecuencia de estas enfermedades es muy baja, afectando a uno entre 10.000-200.000 recién nacidos, según la enfermedad en concreto.

Las consecuencias del defecto enzimático pueden ponerse de manifiesto por un aumento en la concentración de dicho aminoácido, o de derivados del mismo por otras vías metabólicas alternativas, que ocasionan toxicidad o por una disminución del producto final a que conduce la reacción enzimática.

Estos efectos tóxicos o por la falta del producto final se ponen de manifiesto a nivel de los distintos órganos del enfermo. La acción a nivel del sistema nervioso central es fundamental, pues puede ocasionar alteraciones graves y retraso mental en diversos grados.

No todas las deficiencias enzimáticas tienen la misma gravedad, dependiendo, en general, de la actividad residual del enzima en cada caso.

El tratamiento dietético precoz y adecuado permite un desarrollo neurológico normal o con secuelas menores y la normalidad o menor alteración de otros órganos.

Estas enfermedades se controlan mediante el tratamiento dietético, pero no se curan, por lo que precisan dicho tratamiento para toda la vida.

Son susceptibles de financiación los productos dietéticos en los siguientes trastornos:

**B.1. Trastornos del metabolismo de los aminoácidos esenciales.**

**B.1.1. Hiperfenilalaninemias:**

**B.1.1.1. Fenilcetonuria: Deficiencia de la fenilalanina-hidroxilasa:**

La concentración de fenilalanina (FA) en fluidos y tejidos, especialmente en el sistema nervioso central, aumenta cuanto menor es la actividad de la fenilalanina-hidroxilasa (PAH) residual hepática, dando lugar a distintos fenotipos clínicos:

- Severo o grave: FA > 30 mg/dl (> 1.800 µmol/l).
- Moderado: FA entre 20 y 30 mg/dl (1.200 - 1.800 µmol/l).
- Suave: FA entre 11 y 20 mg/dl (660 - 1.200 µmol/l).
- Muy suave: FA entre 6 y 11 mg/dl (360 - 660 µmol/l).

Todos ellos precisan tratamiento dietético que consiste en la restricción de las proteínas naturales de la dieta y, por tanto, de todos los nutrientes que las acompañan: vitaminas, ácidos grasos esenciales..., hasta la cantidad tolerada por cada paciente que depende del fenotipo clínico.

Para completar su alimentación, se administran las fórmulas exentas de fenilalanina en la cantidad máxima indicada en el cuadro siguiente.

Actualmente, gran número de fórmulas contienen ácidos grasos esenciales. Los pacientes a los que se les suministran productos no suplementados con ácidos grasos esenciales pueden precisarlos, pero actualmente no existe ningún módulo con ácidos grasos esenciales en la Oferta.

En las mujeres embarazadas es imprescindible la realización correcta de la dieta, que debería iniciarse antes de la concepción, para evitar la fetopatía (malformaciones congénitas y retraso mental).

<b>Fenilcetonuria</b>	
<b>Causa</b>	Deficiencia de fenilalanina-hidroxilasa (PAH).
<b>Prueba/s diagnóstica/s recomendadas</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>— Niveles de fenilalanina y tirosina en plasma/suero,</li> <li>— Pterinas en orina.</li> <li>— Actividad de dihidropterina reductasa en eritrocitos.</li> <li>— Estudio de mutaciones del gen PAH.</li> </ul>
<b>Tipo de producto</b>	Fórmulas exentas de fenilalanina (Tipo AEAA), especialmente en mujeres embarazadas.

<b>Fenilcetonuria (Continuación)</b>	
<b>Edad máxima de financiación</b>	Toda la vida.
<b>Indicador de referencia</b>	Gramo de proteína.
<b>Recomendaciones de consumo medio diario del indicador (orientativo)</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>— &lt; 2 años: 2,8 g/kg/día.</li> <li>— &gt; 2 años: 1,7-2 g/kg/día.</li> <li>— Adultos: 0,7-1,7 g/kg/día.</li> <li>— Mujeres embarazadas: 2-2,5 g/kg/día.</li> </ul>

### B.1.1.2. Hiperfenilalaninemia benigna: Deficiencia parcial de la fenilalanina-hidroxilasa:

Se refiere a los defectos de PAH con niveles de FA entre 2,5 y 6 mg/dl (150 y 360  $\mu\text{mol/l}$ ). No precisan ningún tipo de tratamiento siempre que se mantengan los niveles de FA < de 360  $\mu\text{mol/l}$  (< 6 mg/dl).

Cuando el tratamiento dietético es necesario, consiste en la restricción de las proteínas naturales de la dieta y, por tanto, de todos los nutrientes que las acompañan: vitaminas, ácidos grasos esenciales..., hasta la cantidad tolerada por cada paciente. En estos casos para completar su alimentación, se administran las fórmulas exentas de fenilalanina en la cantidad máxima indicada en el cuadro siguiente. Actualmente gran número de fórmulas contienen ácidos grasos esenciales.

Los pacientes que han recibido productos no suplementados con ácidos grasos esenciales pueden precisarlos, pero actualmente no existe ningún módulo de ácidos grasos esenciales en la Oferta.

Es de especial interés el tratamiento de las mujeres embarazadas, que debería iniciarse antes de la concepción, para evitar la fetopatía (malformaciones congénitas y retraso mental).

<b>Hiperfenilalaninemia benigna</b>	
<b>Causa</b>	Deficiencia parcial de fenilalanina hidroxilasa (PAH).
<b>Prueba/s diagnóstica/s recomendadas</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>— Niveles de fenilalanina y tirosina en plasma/suero.</li> <li>— Estudio de mutaciones del gen PAH.</li> </ul>
<b>Tipo de producto</b>	Fórmulas exentas de fenilalanina (Tipo AEAA), si la fenilalaninemia es superior a 6 mg/dl, especialmente en mujeres embarazadas.
<b>Edad máxima de financiación</b>	Toda la vida.
<b>Indicador de referencia</b>	Gramo de proteína.

### Hiperfenilalaninemia benigna (Continuación)

<b>Recomendaciones de consumo medio diario del indicador (orientativo)</b>	— < 2 años: 2,8 g/kg/día.
	— > 2 años: 1,7-2 g/kg/día.
	— Adultos: 0,7-1,7 g/kg/día.
	Mujeres embarazadas: 2-2,5 g/kg/día.

#### B.1.1.3. Primapterinuria: Deficiencia de la carbinolamina-dehidratasa:

La primapterinuria se trata igual que la fenilcetonuria siempre que tengan niveles de FA > 360 µmol/l.

Cuando el tratamiento dietético es necesario, consiste en la restricción de las proteínas naturales de la dieta y, por tanto, de todos los nutrientes que las acompañan: vitaminas, ácidos grasos esenciales..., hasta la cantidad tolerada por cada paciente.

Para completar su alimentación, se administran las fórmulas exentas de fenilalanina en la cantidad máxima indicada en el cuadro siguiente. Actualmente, gran número de fórmulas contienen ácidos grasos esenciales.

Los pacientes que han recibido productos no suplementados con ácidos grasos esenciales pueden precisarlos, pero actualmente no existe ningún módulo de ácidos grasos esenciales en la Oferta.

Es de especial interés el tratamiento de las mujeres embarazadas, que debería iniciarse antes de la concepción, para evitar la fetopatía (malformaciones congénitas y retraso mental).

<b>Primapterinuria</b>	
<b>Causa</b>	Deficiencia de la carbinolamina-dehidratasa.
<b>Prueba/s diagnóstica/s recomendadas</b>	— Niveles de fenilalanina y tirosina en plasma/suero.
	— Pterinas en orina.
	— Estudio de mutaciones del gen.
<b>Tipo de producto</b>	— Fórmulas exentas de fenilalanina (Tipo AEAA), para toda la vida, especialmente en mujeres embarazadas.
<b>Edad máxima de financiación</b>	Toda la vida.
<b>Indicador de referencia</b>	Gramo de proteína.
<b>Recomendaciones de consumo medio diario del indicador (orientativo)</b>	— < 2 años: 2,8 g/kg/día.
	— >2 años: 1,7-2 g/kg/día.
	— Adultos: 0,7-1,7 g/kg/día.
	— Mujeres embarazadas: 2-2,5 g/kg/día.

#### B.1.1.4. Deficiencia de la dihidro-biopterin-reductasa:

Este trastorno ocasiona una hiperfenilalaninemia por defecto en el reciclaje de la tetrahidrobiopterina (BH4), con alteración de la síntesis de neurotransmisores.

Además del tratamiento farmacológico, precisa tratamiento dietético para mantener niveles de fenilalanina  $< 360 \mu\text{mol/l}$  ( $< 6 \text{ mg/dl}$ ), que consiste en la restricción de las proteínas naturales de la dieta y, por tanto, de todos los nutrientes que las acompañan: vitaminas, ácidos grasos esenciales..., hasta la cantidad tolerada por cada paciente.

Para completar su alimentación, se administran las fórmulas exentas de fenilalanina en la cantidad máxima indicada en el cuadro siguiente. Actualmente, gran número de fórmulas contienen ácidos grasos esenciales.

Los pacientes que han recibido productos no suplementados con ácidos grasos esenciales pueden precisarlos, pero actualmente no existe ningún módulo de ácidos grasos esenciales en la Oferta.

Es de especial interés el tratamiento de las mujeres embarazadas, que debería iniciarse antes de la concepción para evitar la fetopatía (malformaciones congénitas y retraso mental).

<b>Hiperfenilalaninemia por defecto en el reciclaje de la tetrahidrobiopterina</b>	
<b>Causa</b>	Deficiencia de la dihidro-biopterin-reductasa.
<b>Prueba/s diagnóstica/s recomendadas</b>	<ul style="list-style-type: none"><li>— Niveles de fenilalanina y tirosina en plasma/suero.</li><li>— Pterinas en orina.</li><li>— Pterinas y neurotransmisores en LCR.</li><li>— Actividad enzimática.</li><li>— Estudio de mutaciones del gen QDPR.</li></ul>
<b>Tipo de producto</b>	— Fórmulas exentas de fenilalanina (Tipo AEAA), especialmente en mujeres embarazadas.
<b>Edad máxima de financiación</b>	Toda la vida.
<b>Indicador de referencia</b>	Gramo de proteína.
<b>Recomendaciones de consumo medio diario del indicador (orientativo)</b>	<ul style="list-style-type: none"><li>— <math>&lt; 2</math> años: <math>2,8 \text{ g/kg/día}</math>.</li><li>— <math>&gt; 2</math> años: <math>1,7-2 \text{ g/kg/día}</math>.</li><li>— Adultos: <math>0,7-1,7 \text{ g/kg/día}</math>.</li><li>— Mujeres embarazadas: <math>2-2,5 \text{ g/kg/día}</math>.</li></ul>

B.1.2. Trastornos del metabolismo de la metionina y aminoácidos sulfurados:

B.1.2.1. Homocistinuria: Deficiencia de la cistationina-β-sintetasa:

El tratamiento dietético consiste en la restricción de las proteínas naturales de la dieta y, por tanto, de todos los nutrientes que las acompañan: vitaminas, ácidos grasos esenciales..., hasta la cantidad tolerada por cada paciente.

Para completar su alimentación, se administran las fórmulas exentas de metionina en la cantidad máxima indicada en el cuadro siguiente.

En muchos casos es necesario el suplemento de L-cistina (Subtipo MPAA5) que resulta ser un aminoácido esencial en este trastorno (100-200 mg/kg/día).

En los casos en los que existe desnutrición o aumento de las necesidades de energía se pueden administrar suplementos de dextrinomaltosa (Subtipo MHID1) y/o de triglicéridos de cadena larga (Subtipo MLLC4) o media (Subtipo MLMC1) o módulos mixtos (Subtipo MMHL2) o fórmulas exentas de proteínas (Tipo ASPR).

<b>Homocistinuria</b>	
<b>Causa</b>	Deficiencia de la cistationina-β-sintetasa.
<b>Prueba/s diagnóstica/s recomendadas</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>— Niveles de metionina y homocisteína en plasma y orina.</li> <li>— Actividad enzimática.</li> <li>— Estudio de mutaciones del gen CBS.</li> </ul>
<b>Tipo de producto</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>— Fórmulas exentas de metionina (Tipo AEAC).</li> <li>— Módulos de L-cistina (Subtipo MPAA5).</li> <li>— Módulos de dextrinomaltosa (Subtipo MHID1) y/o de triglicéridos de cadena larga (Subtipo MLLC4) o media (Subtipo MLMC1) o módulos mixtos (Subtipo MMHL2) o fórmulas exentas de proteínas (Tipo ASPR), si hay desnutrición o aumento de las necesidades de energía.</li> </ul>
<b>Edad máxima de financiación</b>	Toda la vida.
<b>Indicador de referencia</b>	Gramo de proteína.
<b>Recomendaciones de consumo medio diario del indicador (orientativo)</b>	<p>&lt; 2 años: 2,8 g/kg/día.</p> <p>&gt; 2 años: 1,7-2 g/kg/día.</p> <p>Adultos: 0,7-1,7 g/kg/día.</p>

B.1.2.2. Alteraciones en la 5-tetrahidrofolato-transferasa o trastornos del metabolismo de la cobalamina. Todos con aciduria metilmalónica: Varias deficiencias enzimáticas.

El tratamiento dietético para mantener controlada los distintos tipos de enfermedad consiste en la restricción de las proteínas naturales de la dieta y, por tanto, de todos los nutrientes que las acompañan: vitaminas, ácidos grasos esenciales...) hasta la cantidad tolerada por cada paciente.

Para completar su alimentación, se administran las fórmulas especiales en la cantidad máxima indicada en el cuadro siguiente. En general se administran fórmulas sin metionina, treonina y valina y con bajo contenido en L-isoleucina (Tipo AEAD). Aún así en muchos casos es necesario el suplemento de L-isoleucina (Subtipo MPAA7) que resulta ser un aminoácido esencial en este trastorno siempre que la isoleucina sea inferior a 15 µmol/l en sangre (hasta 100-200 mg/kg/día).

En los casos en los que existe desnutrición o aumento de las necesidades de energía se pueden administrar suplementos de dextrinomaltosa (Subtipo MHID1) y/o de triglicéridos de cadena larga (Subtipo MLLC4) o media (Subtipo MLMC1) o módulos mixtos (Subtipo MMHL2) o fórmulas exentas de proteínas (Tipo ASPR).

<b>Aciduria metilmalónica</b>	
<b>Causa</b>	Trastornos de la 5-tetrahidrofolato-transferasa o metabolismo de la cobalamina: varias deficiencias enzimáticas.
<b>Prueba/s diagnóstica/s recomendadas</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>— Niveles de metionina y homocisteína en plasma.</li> <li>— Homocisteína en orina.</li> <li>— Ácidos orgánicos metilmalónico y otros en orina.</li> <li>— Acilcarnitinas en plasma.</li> <li>— Actividad enzimática.</li> <li>— Estudio de mutaciones del gen correspondiente.</li> </ul>
<b>Tipo de producto</b>	<p>Dependiendo de la deficiencia, pueden precisar limitación de cuatro aminoácidos esenciales:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>— Fórmulas exentas de metionina, treonina, valina y de bajo contenido en isoleucina (Tipo AEAD).</li> <li>— Módulos de L-isoleucina (Subtipo MPAA7), en los casos con niveles plasmáticos de isoleucina en rango limitante o clínica compatible.</li> <li>— Módulos de dextrinomaltosa (Subtipo MHID1) y módulos de triglicéridos de cadena larga (Subtipo MLLC4) o media (Subtipo MLMC1), si hay desnutrición o aumento de las necesidades de energía.</li> </ul>

<b>Edad máxima de financiación</b>	Toda la vida.
<b>Indicador de referencia</b>	Gramo de proteína.
<b>Recomendaciones de consumo medio diario del indicador (orientativo)</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>— &lt; 2 años: 2,8 g/kg/día.</li> <li>— &gt; 2 años: 1,7-2 g/kg/día.</li> <li>— Adultos: 0,7-1,7 g/kg/día.</li> </ul>

### B.1.2.3. Cistationinuria: Varias alteraciones:

En general responden a la administración de piridoxina. Si lo precisan, el tratamiento dietético consiste en la restricción de las proteínas naturales de la dieta y, por tanto, de todos los nutrientes que las acompañan: vitaminas, ácidos grasos esenciales..., hasta la cantidad tolerada por cada paciente.

Para completar su alimentación, se administran fórmulas exentas de metionina en la cantidad máxima indicada en el cuadro siguiente, si la cistationinuria o cistationinemia es secundaria a deficiencia de  $\gamma$ -cistationinasa.

En los casos en los que existe desnutrición o aumento de las necesidades de energía se pueden administrar suplementos de dextrinomaltosa (Subtipo MHID1) y/o de triglicéridos de cadena larga (Subtipo MLLC4) o media (Subtipo MLMC1) o módulos mixtos (Subtipo MMHL2) o fórmulas exentas de proteínas (Tipo ASPR).

<b>Cistationuria</b>	
<b>Causa</b>	Deficiencia de $\gamma$ -cistationinasa.
<b>Prueba/s diagnóstica/s recomendadas</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>— Cistationina en sangre y orina.</li> <li>— Actividad enzimática.</li> <li>— Estudio de mutaciones del gen CTH.</li> </ul>
<b>Tipo de producto</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>— Fórmulas exentas de metionina (Tipo AEAC), si la cistationinuria o cistationinemia es secundaria a deficiencia de <math>\gamma</math>-cistationinasa.</li> <li>— Módulos de dextrinomaltosa (Subtipo MHID1) y módulos de triglicéridos de cadena larga (Subtipo MLLC4) o media (Subtipo MLMC1), o módulos mixtos (Subtipo MMHL2) o fórmulas exentas de proteínas (Tipo ASPR), si hay desnutrición o aumento de las necesidades de energía.</li> </ul>
<b>Edad máxima de financiación</b>	Toda la vida.

<b>Indicador de referencia</b>	Gramo de proteína.
<b>Recomendaciones de consumo medio diario del indicador (orientativo)</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>— &lt; 2 años: 2,8 g/kg/día.</li> <li>— &gt; 2 años: 1,7-2 g/kg/día.</li> <li>— Adultos: 0,7-1,7 g/kg/día.</li> </ul>

### B.1.3. Trastornos en el metabolismo de los aminoácidos ramificados:

#### B.1.3.1. Jarabe de Arce: Deficiencia del complejo alfa-ceto-deshidrogenasa de cetoácidos de cadena ramificada:

El tratamiento dietético consiste en la restricción de las proteínas naturales de la dieta y, por tanto, de todos los nutrientes que las acompañan: vitaminas, ácidos grasos esenciales..., hasta la cantidad tolerada por cada paciente.

Para completar su alimentación, se administran las fórmulas exentas de leucina, isoleucina y valina (Tipo AEAG) en la cantidad máxima indicada en el cuadro siguiente.

En muchos casos es necesario el suplemento de L-isoleucina (Subtipo MPAA7) y L-valina (Subtipo MPAA12), que resultan ser aminoácidos esenciales cuando se precisan grandes restricciones de proteínas naturales, requiriendo cantidades de hasta 200 - 300 mg/día.

En los casos en los que existe desnutrición o aumento de las necesidades de energía se pueden administrar suplementos de dextrinomaltosa (Subtipo MHID1) y/o de triglicéridos de cadena larga (Subtipo MLLC4) o media (Subtipo MLMC1) o módulos mixtos (Subtipo MMHL2) o fórmulas exentas de proteínas (Tipo ASPR).

<b>Enfermedad de jarabe de arce</b>	
<b>Causa</b>	Deficiencia del complejo alfa-ceto-deshidrogenasa de cetoácidos de cadena ramificada.
<b>Prueba/s diagnóstica/s recomendadas</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>— Leucina, isoleucina, aloisoleucina y valina en plasma.</li> <li>— <math>\alpha</math>-cetoácidos de aminoácidos de cadena ramificada en plasma y orina.</li> <li>— Actividad enzimática.</li> <li>— Estudio mutaciones del gen correspondiente.</li> </ul>

<b>Tipo de producto</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>— Fórmulas exentas de leucina, isoleucina y valina (Tipo AEAG).</li> <li>— Módulos de dextrinomaltosa (Subtipo MHID1) y módulos de triglicéridos de cadena larga (Subtipo MLLC4) o media (Subtipo MLMC1) o fórmulas exentas de proteínas (Tipo ASPR), si hay desnutrición o aumento de las necesidades de energía.</li> <li>— Módulos de L-isoleucina (Subtipo MPAA7) y/o L-valina (Subtipo MPAA12), en los casos con niveles plasmáticos de isoleucina y/o valina en rango limitante o clínica compatible.</li> </ul>
<b>Edad máxima de financiación</b>	Toda la vida.
<b>Indicador de referencia</b>	Gramo de proteína.
<b>Recomendaciones de consumo medio diario del indicador (orientativo)</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>— &lt; 2 años: 2,8 g/kg/día.</li> <li>— &gt; 2 años: 1,7-2 g/kg/día.</li> <li>— Adultos: 0,7-1,7 g/kg/día.</li> </ul>

### B.1.3.2. Acidemias orgánicas del metabolismo de la leucina: Varios defectos enzimáticos:

- Acidemia isovalérica.
- Acidemia metilcrotónica.
- Acidemia 3-hidroxi-metil-glutárica.

La gravedad de la enfermedad depende del defecto enzimático. El tratamiento dietético, cuando es necesario, consiste en la restricción de las proteínas naturales de la dieta y, por tanto, de todos los nutrientes que las acompañan: vitaminas, ácidos grasos esenciales..., hasta la cantidad tolerada por cada paciente.

Para completar su alimentación, se administran las fórmulas exentas de leucina (Tipo AEAH) en la cantidad máxima indicada en el cuadro siguiente.

En la acidemia isovalérica es necesario el suplemento de L-glicina (Subtipo MPAA1) 150-600 mg/kg/día para eliminar el ácido isovalérico por orina.

En los casos en los que existe desnutrición o aumento de las necesidades de energía se pueden administrar suplementos de dextrinomaltosa (Subtipo MHID1) y/o de triglicéridos de cadena larga (Subtipo MLLC4) o

media (Subtipo MLMC1) o módulos mixtos (Subtipo MMHL2) o fórmulas exentas de proteínas (Tipo ASPR).

<b>Alteraciones del metabolismo de la leucina (acidemia isovalérica, metilcrotónica y 3-hidroxi-metil-glutárica)</b>	
<b>Causa</b>	Varios defectos enzimáticos.
<b>Prueba/s diagnóstica/s recomendadas</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>— Ácidos orgánicos en orina.</li> <li>— Acilcarnitinas plasma.</li> <li>— Actividad enzimática.</li> <li>— Estudio de mutaciones del gen correspondiente.</li> </ul>
<b>Tipo de producto</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>— Fórmulas exentas de leucina (Tipo AEAH).</li> <li>— Módulos de glicina (Subtipo MPAA1): En la acidemia isovalérica.</li> <li>— Módulos de dextrinomaltosa (Subtipo MHID1) y módulos de triglicéridos de cadena larga (Subtipo MLLC4) o media (Subtipo MLMC1) o módulos mixtos (Subtipo MMHL2) o fórmulas exentas de proteínas (Tipo ASPR), si hay desnutrición o aumento de las necesidades de energía.</li> </ul>
<b>Edad máxima de financiación</b>	Toda la vida.
<b>Indicador de referencia</b>	Gramo de proteína.
<b>Recomendaciones de consumo medio diario del indicador (orientativo)</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>— &lt; 2 años: 2,8 g/kg/día.</li> <li>— &gt; 2 años: 1,7-2 g/kg/día.</li> <li>— Adultos: 0,7-1,7 g/kg/día.</li> </ul>

### B.1.3.3. Acidemias orgánicas del metabolismo de la isoleucina y la valina:

— Acidemia propiónica: Deficiencia de la propionil-CoA-carboxilasa: El tratamiento dietético para mantener controlada esta enfermedad consiste en la restricción de las proteínas naturales de la dieta y, por tanto, de todos los nutrientes que las acompañan: vitaminas, ácidos grasos esenciales..., hasta la cantidad tolerada por cada paciente.

Para completar su alimentación, se administran las fórmulas especiales en la cantidad máxima indicada en el cuadro siguiente. En general se administran fórmulas exentas de metionina, treonina, valina e isoleucina (Subtipos AEAI2, AEAI4) o fórmulas con bajo contenido en L-isoleucina y sin metionina, treonina y valina (Tipo AEAD). Aun así, en muchos casos es necesario el suplemento de L-isoleucina (Subtipo MPAA7) que resulta ser un aminoácido esencial en este trastorno (hasta 100-200 mg/kg/día).

En los casos en los que existe desnutrición o aumento de las necesidades de energía se pueden administrar suplementos de dextrinomaltoza (Subtipo MHID1) y/o de triglicéridos de cadena larga (Subtipo MLLC4) o media (Subtipo MLMC1) o módulos mixtos (Subtipo MMHL2) o fórmulas exentas de proteínas (Tipo ASPR).

<b>Acidemia propiónica</b>	
<b>Causa</b>	Deficiencia de la propionil-CoA-carboxilasa.
<b>Prueba/s diagnóstica/s recomendadas</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>— Ácidos orgánicos (propiónico) en orina.</li> <li>— Aminoácidos (glicina) en plasma/orina.</li> <li>— Acilcarnitinas (C3) plasma.</li> <li>— Ácidos grasos de cadena impar.</li> <li>— Actividad enzimática.</li> <li>— Estudio de mutaciones gen PCC.</li> </ul>
<b>Tipo de producto</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>— Fórmulas exentas de metionina, treonina, valina y de bajo contenido en isoleucina (Tipo AEAD).</li> <li>— Fórmulas exentas de metionina, treonina, valina e isoleucina (Subtipos AEAI2, AEAI4).</li> <li>— Módulos de L-isoleucina (Subtipo MPAA7), en los casos con niveles plasmáticos de isoleucina en rango limitante o clínica compatible.</li> <li>— Módulos de L-alanina (Subtipo MPAA2), módulos de dextrinomaltoza (Subtipo MHID1) y módulos de triglicéridos de cadena larga (Subtipo MLLC4) o media (Subtipo MLMC1) o fórmulas exentas de proteínas (Tipo ASPR), si hay desnutrición o aumento de las necesidades de energía.</li> </ul>
<b>Edad máxima de financiación</b>	Toda la vida.
<b>Indicador de referencia</b>	Gramo de proteína.
<b>Recomendaciones de consumo medio diario del indicador (orientativo)</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>— &lt; 2 años: 2,8 g/kg/día.</li> <li>— &gt; 2 años: 1,7-2 g/kg/día.</li> <li>— Adultos: 0,7-1,7 g/kg/día.</li> </ul>

- **Acidemia metilmalónica:** Deficiencia de la metilmalonil-CoA-mutasa:

El tratamiento dietético para mantener controlada esta enfermedad consiste en la restricción de las proteínas naturales de la dieta y, por tanto, de todos los nutrientes que las acompañan: vitaminas, ácidos grasos esenciales..., hasta la cantidad tolerada por cada paciente.

Para completar su alimentación, se administran las fórmulas especiales en la cantidad máxima indicada en el cuadro siguiente. En general se administran fórmulas exentas de metionina, treonina, valina e isoleucina (subtipos AEAI2, AEAI4) o fórmulas con bajo contenido en L-isoleucina y sin metionina, treonina y valina (Tipo AEAD). Aun así, en muchos casos es necesario el suplemento de L-isoleucina (Subtipo MPAA7) que resulta ser un aminoácido esencial en este trastorno (hasta 100-200 mg/kg/día).

En los casos en los que existe desnutrición o aumento de las necesidades de energía se pueden administrar suplementos de dextrinomaltosa (Subtipo MHID1) y/o de triglicéridos de cadena larga (Subtipo MLLC4) o media (Subtipo MLMC1) o módulos mixtos (Subtipo MMHL2) o fórmulas exentas de proteínas (Tipo ASPR).

<b>Acidemia metilmalónica</b>	
<b>Causa</b>	Deficiencia de la metilmalonil-CoA-mutasa.
<b>Prueba/s diagnóstica/s recomendadas</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>— Ácidos orgánicos (metilmalónico) en orina.</li> <li>— Aminoácidos (glicina) en plasma/orina.</li> <li>— Acilcarnitinas (C3) en plasma.</li> <li>— Actividad enzimática.</li> <li>— Estudio de mutaciones del gen MUT.</li> </ul>
<b>Tipo de producto</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>— Fórmulas exentas de metionina, treonina, valina y de bajo contenido en isoleucina (Tipo AEAD).</li> <li>— Fórmulas exentas de metionina, treonina, valina e isoleucina (Subtipos AEAI2, AEAI4).</li> <li>— Módulos de L-isoleucina (Subtipo MPAA7), en los casos con niveles plasmáticos de isoleucina en rango limitante o clínica compatible.</li> <li>— Módulos de L-alanina (Subtipo MPAA2), módulos de dextrinomaltosa (Subtipo MHID1) y módulos de triglicéridos de cadena larga (Subtipo MLLC4) o media (Subtipo MLMC1) o módulos mixtos (Subtipo MMHL2) o fórmulas exentas de proteínas (Tipo ASPR), si hay desnutrición o aumento de las necesidades de energía.</li> </ul>
<b>Edad máxima de financiación</b>	Toda la vida.
<b>Indicador de referencia</b>	Gramo de proteína.
<b>Recomendaciones de consumo medio diario del indicador (orientativo)</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>— &lt; 2 años: 2,8 g/kg/día.</li> <li>— &gt; 2 años: 1,7-2 g/kg/día.</li> <li>— Adultos: 0,7-1,7 g/kg/día.</li> </ul>

— Hiperacetosis: Deficiencia de la  $\beta$ -cetotilasa:

El tratamiento dietético para mantener controlada esta enfermedad consiste en evitar los periodos de ayuno y el exceso de grasas y proteínas de la dieta. En el momento actual no hay ninguna fórmula comercializada desprovista exclusivamente de isoleucina.

En los casos en que existe desnutrición o aumento de las necesidades de energía se pueden administrar suplementos de dextrinomaltosa (Subtipo MHID1).

<b>Hiperacetosis</b>	
<b>Causa</b>	Deficiencia de la $\beta$ -cetotilasa
<b>Prueba/s diagnóstica/s recomendadas</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>— Ácidos orgánicos en orina.</li> <li>— Acilcarnitinas (C5OH y C5:1) en plasma.</li> <li>— Actividad enzimática.</li> <li>— Estudio de mutaciones del gen ACAT1.</li> </ul>
<b>Tipo de producto</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>— Módulos de L-isoleucina (Subtipo MPAA7), en los casos con niveles plasmáticos de isoleucina en rango limitante o clínica compatible.</li> <li>— Módulos de dextrinomaltosa (Subtipo MHID1), si hay desnutrición o aumento de las necesidades de energía.</li> </ul>
<b>Edad máxima de financiación</b>	Toda la vida
<b>Indicador de referencia</b>	Gramo de proteína
<b>Recomendaciones de consumo medio diario del indicador (orientativo)</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>— &lt; 2 años: 2,8 g/kg/día.</li> <li>— &gt; 2 años: 1,7-2 g/kg/día.</li> <li>— Adultos: 0,7-1,7 g/kg/día.</li> </ul>

#### B.1.4. Trastornos del metabolismo de la lisina:

##### B.1.4.1. Aciduria glutárica tipo 1: Deficiencia de la glutaril-CoA-des-hidrogenasa:

Esta enfermedad, hasta la actualidad, ha debutado como cuadro de encefalopatía metabólica aguda que puede hacerlo a partir del 4º-6º mes de vida coincidiendo con un cuadro infeccioso respiratorio y/o digestivo. La encefalopatía aguda da lugar a una involución neurológica con pérdida de todas las adquisiciones motoras en 24 horas, acompañado por cuadro de distonía gravísima, hipertermia y necrosis aguda de núcleos centrales en el sistema nervioso central. Las lesiones residuales son más graves cuanto más joven es el paciente. A partir del 4º año de vida, el riesgo de tener un cuadro de encefalopatía aguda metabólica disminuye notablemente y a partir de los 8 años el riesgo es mínimo.

El tratamiento de pacientes con glutámico aciduria con lesiones residuales, tras el debut con encefalopatía aguda, consiste en la restricción de las proteínas naturales de la dieta y específicamente del aminoácido lisina y, por tanto, se produce una menor ingesta de todos los nutrientes que las acompañan: vitaminas, ácidos grasos esenciales..., hasta la cantidad tolerada por cada paciente, que suele ser entre 0,7 – 1 g de proteínas naturales/kg/día. Para completar su alimentación, se administran las fórmulas exentas de lisina y de bajo contenido en triptófano (Tipo AEAK) en la cantidad máxima de 2,2 g de proteínas/kg/día de acuerdo a lo que se señala en el cuadro siguiente, a la que se añaden preparados que aporten calorías y L-carnitina y medicaciones antidistónicas.

En los casos en los que existe desnutrición o aumento de las necesidades de energía se pueden administrar suplementos de dextrinomaltosa (Subtipo MHID1) y/o de triglicéridos de cadena larga (Subtipo MLLC4) o media (Subtipo MLMC1) o módulos mixtos (Subtipo MMHL2) o fórmulas exentas de proteínas (Tipo ASPR). Puede ser necesario el suplemento de L-triptófano (Subtipo MPAA11) si éste disminuyera en sangre.

En situaciones de emergencia (fiebre, vómitos, diarrea, infecciones...) puede empeorar el cuadro de encefalopatía residual y en esos momentos deben quitarse las proteínas naturales, aportando todas las proteínas como preparados exentos de L-lisina más suplementos de dextrinomaltosa (subtipo MHID1) y/o o fórmulas exentas de proteínas (tipo ASPR) para aportar suficientes kilocalorías, pues aumentan las necesidades.

A pesar de iniciar el tratamiento, una vez instaurada la encefalopatía, algunos pacientes mejoran y otros no, pero la dieta hay que mantenerla pues pueden volver a tener episodios de encefalopatía aguda hasta los 4 – 7 años.

En el momento actual, a través del cribado neonatal expandido que se efectúa a los neonatos a las 48 h de vida con estudio de acilcarnitinas por masas en tándem, es posible detectar a alguno de estos pacientes (los que eliminan glutámico), en cuyo caso iniciarán el tratamiento dietético limitado en L-lisina antes de que debuten con encefalopatía metabólica y se mantendrá hasta al menos los 8 años de edad, porque la dieta es preventiva y posiblemente totalmente eficaz.

<b>Aciduria glutárica tipo 1</b>	
<b>Causa</b>	Deficiencia de la glutaril-CoA-deshidrogenasa.
<b>Prueba/s diagnóstica/s recomendadas</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>— Ácidos orgánicos en orina.</li> <li>— Acilcarnitinas (C5DC) en plasma y orina.</li> <li>— Actividad enzimática.</li> <li>— Estudio de mutaciones del gen GCDH.</li> </ul>
<b>Tipo de producto</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>— Fórmulas exentas de lisina y de bajo contenido en triptófano (Tipo AEAK).</li> <li>— Módulos de L-triptófano (Subtipo MPAA11), en los casos con niveles plasmáticos de triptófano en rango limitante o clínica compatible.</li> <li>— Módulos de dextrinomaltoza (Subtipo MHID1) y módulos de triglicéridos de cadena larga (Subtipo MLLC4) o media (Subtipo MLMC1) o módulos mixtos (Subtipo MMHL2) o fórmulas exentas de proteínas (Tipo ASPR), si hay desnutrición o aumento de las necesidades de energía.</li> </ul>
<b>Edad máxima de financiación</b>	Hasta los 6-10 años.
<b>Indicador de referencia</b>	Gramo de proteína.
<b>Recomendaciones de consumo medio diario del indicador (orientativo)</b>	AEAK: <ul style="list-style-type: none"> <li>— &lt; 6 meses: 2,2-1,8 g/kg/día.</li> <li>— 7-12 meses: 1-0,8 g/kg/día.</li> <li>— &gt; 1 año: 0,8 g/kg/día.</li> </ul>

#### B.1.4.2. Hiperlisinemia: Deficiencia de la proteína bifuncional 2-aminoal-dípico-semialdehído-sintasa con aumento de lisina en sangre y en orina:

La hiperlisinemia es un trastorno del metabolismo de la lisina que se caracteriza por unos niveles elevados de lisina en el fluido cerebroespinal y en sangre. También se observa sacaropinuria en grado variable. Este trastorno fue descrito por primera vez en individuos con problemas neurológicos y déficit intelectual. La hiperlisinemia se transmite como un rasgo autosómico recesivo. Está provocada por una deficiencia en la enzima bifuncional alfa-aminoal-dípico semialdehído sintasa (gen AASS, 7q31.3). Este enzima tiene tanto actividad lisina-cetoglutarato reductasa (LCR) como sacaropina deshidrogenada (SDH), y cataliza los dos primeros pasos en la ruta de degradación de la lisina. En la hiperlisinemia ninguna de las dos actividades son funcionales.

El tratamiento de estos pacientes consiste en la restricción de las proteínas naturales de la dieta y específicamente del aminoácido lisina y, por tanto, se produce una menor ingesta de todos los nutrientes que las acom-

pañan: vitaminas, ácidos grasos esenciales..., hasta la cantidad tolerada por cada paciente, que suele ser entre 0,7 – 1,5 g de proteínas naturales/kg/día. Para completar su alimentación, se administran las fórmulas exentas de lisina (Tipo AEAL) en la cantidad máxima indicada en el cuadro siguiente, a la que se añaden preparados que aporten calorías.

En los casos en los que existe desnutrición o aumento de las necesidades de energía se pueden administrar suplementos de dextrinomaltosa (Subtipo MHID1) y/o de triglicéridos de cadena larga (Subtipo MLLC4) o media (Subtipo MLMC1) o módulos mixtos (Subtipo MMHL2) o fórmulas exentas de proteínas (Tipo ASPR).

En caso de que no exista mejoría neurológica y bioquímica a los 2 años de seguimiento se debe plantear la retirada del tratamiento dietético.

<b>Hiperlisinemia</b>	
<b>Causa</b>	Deficiencia de la proteína bifuncional 2-aminoadípico-semialdehido-sintasa.
<b>Prueba/s diagnóstica/s recomendadas</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>— Clínica</li> <li>— Aminoácidos en plasma, orina y LCR.</li> <li>— Estudio de mutaciones del gen AASS.</li> </ul>
<b>Tipo de producto</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>— Fórmulas exentas de lisina (Tipo AEAL)</li> <li>— Módulos de dextrinomaltosa (Subtipo MHID1) y módulos de triglicéridos de cadena larga (Subtipo MLLC4) o media (Subtipo MLMC1) o módulos mixtos (Subtipo MMHL2) o fórmulas exentas de proteínas (Tipo ASPR), si hay desnutrición o aumento de las necesidades de energía.</li> </ul>
<b>Edad máxima de financiación</b>	Según la respuesta, sin límite de edad.
<b>Indicador de referencia</b>	Gramo de proteína.
<b>Recomendaciones de consumo medio diario del indicador (orientativo)</b>	AEAL: <ul style="list-style-type: none"> <li>— &lt; 6 meses: 2,2-1,8 g/kg/día.</li> <li>— 7-12 meses: 1-0,8 g/kg/día.</li> <li>— &gt; 1 año: 0,8 g/kg/día.</li> </ul>

#### B.1.4.3. Intolerancia hereditaria a la lisina: Trastorno de transportador de aminoácidos dibásicos (Lisina, arginina, ornitina y cistina):

La lisinuria con intolerancia a las proteínas es una enfermedad metabólica rara que se hereda de forma autosómica recesiva y que se caracteriza por un

defecto en el transportador de aminoácidos catiónicos (lisina, arginina, ornitina) que se manifiesta en enterocitos, células del túbulo renal y hepatocitos. La menor absorción intestinal y menor reabsorción renal de lisina, arginina y ornitina, conduce a bajos niveles plasmáticos de un aminoácido esencial, lisina, y de dos intermediarios del ciclo de la urea, arginina y ornitina. Por este motivo los pacientes desarrollan hiperamoniemia tras la ingesta de proteínas y aversión a las mismas.

El cuadro clínico se inicia durante la lactancia y se caracteriza por vómitos, diarrea, hipotonía, incluso estupor y coma; al año de edad presentan retraso de crecimiento y rechazo a las proteínas de la dieta. El desarrollo mental suele ser normal.

Sin embargo, la enfermedad tiene un carácter multisistémico (probablemente relacionado con la sobreproducción de óxido nítrico secundario al atrapamiento intracelular de arginina) produciendo complicaciones a largo plazo como son enfermedad pulmonar crónica con proteinosis alveolar, afectación renal, linfocitosis hemofagocítica y otros trastornos de tipo autoinmune.

El tratamiento se consiste en realizar una dieta limitada en proteínas (entre 1 – 1,5 g de proteínas/kg/día) dependiendo de la tolerancia de cada paciente para evitar hiperamoniemia, asegurando un adecuado aporte calórico. Se precisa, además suplementos muy ajustados de L-citrulina en una cantidad de 100 – 150 mg/kg/día. Para conseguir un adecuado aporte calórico y para evitar o tratar la desnutrición se pueden administrar suplementos de dextrinomaltosa (Subtipo MHID1) y/o de triglicéridos de cadena larga (Subtipo MLLC4) o media (Subtipo MLMC1) o módulos mixtos (Subtipo MMHL2) o fórmulas exentas de proteínas (Tipo ASPR).

En ocasiones, si los niveles de lisina plasmática están muy disminuidos, se precisa dar módulos de L- lisina. Hay que administrar L-carnitina si hubiera deficiencia de ésta.

<b>Intolerancia hereditaria a la lisina</b>	
<b>Causa</b>	Trastorno de transportador de aminoácidos dibásicos (Lisina, arginina, ornitina y cistina).
<b>Prueba/s diagnóstica/s recomendadas</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>— Clínica</li> <li>— Aminoácidos en sangre y orina</li> <li>— Estudio del gen SLC7A7.</li> </ul>
<b>Tipo de producto</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>— Módulos de L-citrulina (Subtipo MPAA4).</li> <li>— Módulos de dextrinomaltoza (Subtipo MHID1) y Módulos de triglicéridos de cadena larga (Subtipo MLLC4) o media (Subtipo MLMC1) o módulos mixtos (Subtipo MMHL2) o fórmulas exentas de proteínas (Tipo ASPR), si hay desnutrición o aumento de las necesidades de energía.</li> <li>— Módulos de L-lisina, si los niveles de lisina plasmática están muy bajos.</li> <li>— Módulos de L-carnitina, cuando existe deficiencia de ésta.</li> </ul>
<b>Edad máxima de financiación</b>	Toda la vida.
<b>Indicador de referencia</b>	Gramo de l-citrulina.
<b>Recomendaciones de consumo medio diario del indicador (orientativo)</b>	— Módulos de L-citrulina 100-150 mg/kg/día.

## B.2. Trastornos del metabolismo de los aminoácidos no esenciales:

### B.2.1. Trastornos del metabolismo de la tirosina:

#### B.2.1.1. Tirosinemia II: Deficiencia de la tirosin-amino-transferasa:

El tratamiento dietético para mantener controlada esta enfermedad consiste en la restricción de las proteínas naturales de la dieta y, por tanto, de todos los nutrientes que las acompañan: vitaminas, ácidos grasos esenciales..., hasta la cantidad tolerada por cada paciente.

Para completar su alimentación, se administran las fórmulas exentas de fenilalanina y tirosina en la cantidad máxima indicada en el cuadro siguiente.

En los casos en los que existe desnutrición o aumento de las necesidades de energía se pueden administrar suplementos de dextrinomaltoza (Subtipo MHID1) y/o de triglicéridos de cadena larga (Subtipo MLLC4) o media (Subtipo MLMC1) o módulos mixtos (Subtipo MMHL2) o fórmulas exentas de proteínas (Tipo ASPR).

<b>Tirosinemia II</b>	
<b>Causa</b>	Deficiencia de la tirosin-amino-transferasa.
<b>Prueba/s diagnóstica/s recomendadas</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>— Tirosina en plasma y orina.</li> <li>— Ácidos orgánicos en orina.</li> <li>— Actividad enzimática.</li> <li>— Estudio de mutaciones del gen TAT.</li> </ul>
<b>Tipo de producto</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>— Fórmulas exentas de fenilalanina y tirosina (Tipo AMAA).</li> <li>— Módulos de dextrinomaltosa (Subtipo MHID1) y módulos de triglicéridos de cadena larga (Subtipo MLLC4) o media (subtipo MLMC1) o módulos mixtos (Subtipo MMHL2) o fórmulas exentas de proteínas (Tipo ASPR), si hay desnutrición o aumento de las necesidades de energía.</li> </ul>
<b>Edad máxima de financiación</b>	Toda la vida.
<b>Indicador de referencia</b>	Gramo de proteína.
<b>Recomendaciones de consumo medio diario del indicador (orientativo)</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>— &lt; 2 años: 2,8 g/kg/día.</li> <li>— &gt; 2 años: 1,7-2 g/kg/día</li> <li>— Adultos: 0,7-1,7 g/kg/día.</li> </ul>

#### B.2.1.2. Hawkinsinuria: Deficiencia de la dioxigenasa:

El tratamiento dietético para mantener controlada esta enfermedad consiste en la restricción de las proteínas naturales de la dieta y, por tanto, de todos los nutrientes que las acompañan: vitaminas, ácidos grasos esenciales..., hasta la cantidad tolerada por cada paciente.

Para completar su alimentación, se administran las fórmulas exentas de fenilalanina y tirosina en la cantidad máxima indicada en el cuadro siguiente.

En los casos en los que existe desnutrición o aumento de las necesidades de energía se pueden administrar suplementos de dextrinomaltosa (Subtipo MHID1) y/o de triglicéridos de cadena larga (Subtipo MLLC4) o media (Subtipo MLMC1) o módulos mixtos (Subtipo MMHL2) o fórmulas exentas de proteínas (Tipo ASPR).

<b>Hawkinsinuria</b>	
<b>Causa</b>	Deficiencia de la dioxigenasa.
<b>Prueba/s diagnóstica/s recomendadas</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>— Tirosina en plasma.</li> <li>— Aminoácidos y ácidos orgánicos en orina.</li> <li>— Actividad enzimática.</li> <li>— Estudio de mutaciones del gen HPD.</li> </ul>
<b>Tipo de producto</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>— Fórmulas exentas de fenilalanina y tirosina (Tipo AMAA).</li> <li>— Módulos de dextrinomaltosa (Subtipo MHID1) y módulos de triglicéridos de cadena larga (Subtipo MLLC4) o media (Subtipo MLMC1) o módulos mixtos (Subtipo MMHL2) o fórmulas exentas de proteínas (Tipo ASPR), si hay desnutrición o aumento de las necesidades de energía.</li> </ul>
<b>Edad máxima de financiación</b>	Toda la vida.
<b>Indicador de referencia</b>	Gramo de proteína.
<b>Recomendaciones de consumo medio diario del indicador (orientativo)</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>— &lt; 2 años: 2,8 g/kg/día.</li> <li>— &gt; 2 años: 1,7-2 g/kg/día.</li> <li>— Adultos: 0,7-1,7 g/Kg/día.</li> </ul>

### B.2.1.3. Tirosinemia I: Deficiencia de la fumaril-aceto-acetasa:

El tratamiento dietético para mantener controlada esta enfermedad consiste en la restricción de las proteínas naturales de la dieta y, por tanto, de todos los nutrientes que las acompañan: vitaminas, ácidos grasos esenciales..., hasta la cantidad tolerada por cada paciente.

Para completar su alimentación, se administran las fórmulas exentas de tirosina y fenilalanina en la cantidad máxima indicada en el cuadro siguiente, hasta trasplante hepático. Actualmente, casi ningún paciente llega a trasplante porque hay otros tratamientos que ayudan a la dieta.

En los casos en los que existe desnutrición o aumento de las necesidades de energía se pueden administrar suplementos de dextrinomaltosa (Subtipo MHID1) y/o de triglicéridos de cadena larga (Subtipo MLLC4) o media (Subtipo MLMC1) o módulos mixtos (Subtipo MMHL2) o fórmulas exentas de proteínas (Tipo ASPR).

<b>Tirosinemia 1</b>	
<b>Causa</b>	Deficiencia de la fumaril-aceto-acetasa.
<b>Prueba/s diagnóstica/s recomendadas</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>— Tirosina, metionina y fenilalanina en plasma.</li> <li>— Aminoácidos y ácidos orgánicos (succinilacetona) orina.</li> <li>— Actividad enzimática.</li> <li>— Estudio de mutaciones del gen FAH.</li> </ul>
<b>Tipo de producto</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>— Fórmulas exentas de tirosina y fenilalanina (Tipo AMAA), hasta trasplante hepático.</li> <li>— Módulos de dextrinomaltosa (Subtipo MHID1) y módulos de triglicéridos de cadena larga (Subtipo MLLC4) o media (Subtipo MLMC1) o módulos mixtos (Subtipo MMHL2) o fórmulas exentas de proteínas (Tipo ASPR), si hay desnutrición o aumento de las necesidades de energía.</li> </ul>
<b>Edad máxima de financiación</b>	Toda la vida.
<b>Indicador de referencia</b>	Gramo de proteína.
<b>Recomendaciones de consumo medio diario del indicador (orientativo)</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>— &lt; 2 años: 2,8 g/kg/día.</li> <li>— &gt; 2 años: 1,7-2 g/kg/día.</li> <li>— Adultos: 0,7-1,7 g/kg/día.</li> </ul>

## B.2.2. Trastornos del metabolismo de la ornitina: Hiperornitinemias:

### B.2.2.1. Síndrome HHH: Deficiencia del transporte de la ornitina mitocondrial:

El tratamiento dietético consiste en la restricción de las proteínas naturales de la dieta y, por tanto, de todos los nutrientes que las acompañan: vitaminas, ácidos grasos esenciales..., hasta la cantidad tolerada por cada paciente.

Son indispensables los módulos de L-citrulina (Subtipo MPAA4) de 200-500 mg/kg/día. Son necesarios suplementos de L-prolina (100 mg/kg/día, Subtipo MPAA10). Algunos autores recomiendan dar l-ornitina (Subtipo MPAA9).

En los casos en que existe desnutrición o aumento de las necesidades de energía se pueden administrar Módulos de dextrinomaltosa (Subtipo MHID1) y módulos de triglicéridos de cadena larga (Tipo MLLC) o media (Tipo MLMC).

<b>Síndrome HHH</b>	
<b>Causa</b>	Deficiencia del transporte de la ornitina mitocondrial.
<b>Prueba/s diagnóstica/s recomendadas</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>— Aminoácidos en plasma y orina.</li> <li>— Ácidos orgánicos en orina.</li> <li>— Estudio de mutaciones del gen SLC25A15.</li> </ul>
<b>Tipo de producto</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>— Fórmulas con aminoácidos esenciales (Tipo ACAE).</li> <li>— Fórmulas sin proteínas (Subtipo ASPR1).</li> <li>— Módulos de L-citrulina (Subtipo MPAA4).</li> <li>— Módulos de L-prolina (Subtipo MPAA10).</li> <li>— Módulos de L-ornitina (Subtipo MPAA9).</li> <li>— Módulos de dextrinomaltoza (Subtipo MHID1) y módulos de triglicéridos de cadena larga (Tipo MLLC) o media (Tipo MLMC), si hay desnutrición o aumento de las necesidades de energía.</li> </ul>
<b>Edad máxima de financiación</b>	Toda la vida.
<b>Indicador de referencia</b>	Gramo de proteína.
<b>Recomendaciones de consumo medio diario del indicador (orientativo)</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>— ACAE: Máximo de 0,7 g/kg/día.</li> <li>— ASPR1: En función del peso y la edad.</li> </ul>

#### B.2.2.2. Atrofia girata: Deficiencia de la ornitín-transaminasa:

El tratamiento dietético consiste en limitar la ingesta de proteínas naturales de la dieta y por tanto, de todos los nutrientes que las acompañan: vitaminas, ácidos grasos esenciales..., para evitar en lo posible la ingesta y formación de arginina, hasta la cantidad tolerada por cada paciente.

Para ello se le administra una base de aminoácidos esenciales exentos de arginina a dosis de hasta 0,7 g de aa/kg/día (Tipo ACAE), a la que se le irá añadiendo proteínas de alto valor biológico hasta mantener ornitina en plasma entre 400 - 500  $\mu\text{mol/l}$ .

En algunos casos se añaden módulos de L-prolina (Tipo MPA10) para síntesis endógena mitocondrial de ornitina.

Si el aporte de kilocalorías fuera inferior a las necesidades, se añaden fórmulas exentas de proteínas pero con aporte de hidratos de carbono, grasas y micronutrientes (Tipo ASPR) o bien se pueden administrar suplementos de dextrinomaltoza (Subtipo MHID1) y/o de triglicéridos de cadena larga (Subtipo MLLC4) o media (Subtipo MLMC1) o módulos mixtos (Subtipo MMHL2). El aporte calórico se realizará en función de la edad.

<b>Atrofia Girata</b>	
<b>Causa</b>	Deficiencia de la ornitín-transaminasa.
<b>Prueba/s diagnóstica/s recomendadas</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>— Aminoácidos en plasma y orina.</li> <li>— Ácidos orgánicos en orina.</li> <li>— Estudio de mutaciones del gen OAT.</li> </ul>
<b>Tipo de producto</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>— Fórmulas con aminoácidos esenciales (Tipo ACAE).</li> <li>— Módulos de L-prolina (Subtipo MPAA10).</li> <li>— Fórmulas exentas de proteínas (Tipo ASPR) o Módulos de dextrinomaltosa (Subtipo MHID1) y módulos de triglicéridos de cadena larga (Subtipo MLLC4) o media (Subtipo MLMC1) o módulos mixtos (MMHL2), si hay desnutrición o aumento de las necesidades de energía.</li> </ul>
<b>Edad máxima de financiación</b>	Toda la vida.
<b>Indicador de referencia</b>	Gramo de proteína.
<b>Recomendaciones de consumo medio diario del indicador (orientativo)</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>— ACAE: Máximo de 0,7 g/kg/día.</li> <li>— ASPR1: En función del peso y la edad.</li> </ul>

### B.2.3. Trastornos del metabolismo de la serina:

La L-serina está clasificada como un aminoácido no esencial. Sin embargo, en determinadas condiciones no puede ser sintetizado en cantidad suficiente para alcanzar las necesidades y demandas celulares, por lo que en dichas condiciones sería condicionalmente esencial. La L-serina tiene un papel muy relevante en la proliferación celular, ya que participa en la biosíntesis de nucleótidos de purinas y pirimidinas. Es el precursor de otros aminoácidos, como la glicina, o la cisteína, y de otros compuestos metabólicos, como los esfingolípidos o de los folatos. La serina desempeña un papel relevante en el desarrollo y función cerebral al estar implicado en la síntesis de elementos constitutivos del cerebro y de la mielina, entre los que se incluyen proteínas, los neuromoduladores glicina y D-serina, cisteína, fosfolípidos, esfingomielina y cerebrósidos.

Las fuentes potenciales de L-serina son: la ingesta de proteínas de la dieta; la biosíntesis a partir del 3-fosfoglicerato, procedente de la glucosa; la síntesis a partir de la glicina; y la degradación de proteínas y fosfolípidos.

Las alteraciones de la síntesis de la serina constituye una patología neuro-metabólica grave que se manifiesta clínicamente con sintomatología neurológica y puede manifestarse con microcefalia, hipotonía, retraso psicomotor grave, tetraplejía espástica severa y convulsiones.

Se ha observado que, al menos en el caso de déficit de 3-fosfoglicerato-dehidrogenasa, el tratamiento con L-serina o con L-serina en combinación con glicina puede mejorar el estado de salud general y controlar los síntomas, reduciendo las convulsiones, la espasticidad y mejorar la nutrición y comportamiento de estos pacientes. En relación al tratamiento del retraso psicomotor se ha señalado la existencia de una ventana terapéutica muy reducida. Hay un caso descrito en el que se obtuvo un desarrollo normal comenzando el tratamiento de forma pre-natal. Parece que si el tratamiento se instaura a partir de los 2 meses de edad, el tratamiento no consigue un desarrollo psicomotor apropiado. La dosis habitual sería 200 mg/kg/24 horas, aunque se ha señalado que sería posible administrar dosis de 500-600 mg/kg/24 horas, dividida en varias dosis, sin que se observen efectos secundarios.

Desde 1996, año en el que se produce el primer caso comunicado, se han detectado y referido muy pocos casos en el mundo.

El seguimiento a largo plazo de estos pacientes muestra que no todos logran el control de las convulsiones y que el resultado puede ser mejor cuanto más precozmente se realiza el diagnóstico y el tratamiento. Para garantizar un desarrollo psicomotor apropiado resulta esencial el diagnóstico precoz.

<b>Trastornos del metabolismo de la serina</b>	
<b>Causa</b>	— Déficit de 3-fosfoglicerato dehidrogenasa. — Déficit de 3-fosfoserina fosfatasa.*
<b>Prueba/s diagnóstica/s recomendadas</b>	— Niveles de serina en plasma y en LCR. — Actividad enzimática. — Estudio de mutaciones del gen QDPHGDH.
<b>Tipo de producto</b>	— Módulos de L-serina (Subtipo MPAA16). — Módulos de glicina (Subtipo MPAA1).
<b>Edad máxima de financiación</b>	Toda la vida.
<b>Indicador de referencia</b>	Gramo de proteína.
<b>Recomendaciones de consumo medio diario del indicador (orientativo)</b>	L-serina: 200-600 mg/kg/día. L-glicina: 200 mg/kg/día.
* También se ha señalado la posibilidad de una deficiencia en la fosfoserina-aminotransferasa.	

### B.3. Trastornos del ciclo de la urea: Deficiencias de la:

- B.3.1. N-acetil-glutamato-sintetasa
- B.3.2. Carbamil-P-sintetasa
- B.3.3. Ornitin-transcarbamilasa
- B.3.4. Argininosuccinil-liasa

### B.3.5. Argininosuccinil-sintetasa

### B.3.6. Arginasa.

El tratamiento dietético consiste en la restricción de las proteínas naturales de la dieta y, por tanto, de todos los nutrientes que las acompañan: vitaminas, ácidos grasos esenciales..., hasta la cantidad tolerada por cada paciente.

Para completar su alimentación, en los casos en los que la tolerancia proteica es muy baja y puede existir deficiencia de aminoácidos esenciales, se suplementan éstos (Tipo ACAE) hasta una cantidad máxima de 0,7 g/kg/día.

Es necesaria la suplementación con L-arginina o L-citrulina en cantidades que se detallan más abajo en función del defecto enzimático.

En los casos en que la ingesta sea insuficiente, exista desnutrición o aumento de las necesidades de energía se pueden administrar suplementos de dextrinomaltosa (Subtipo MHID1) y/o de triglicéridos de cadena larga (Subtipo MLLC4) o media (Subtipo MLMC1) o módulos mixtos (Subtipo MMHL2) o, principalmente, fórmulas exentas de proteínas (Tipo ASPR). El aporte calórico se realizará en función de la edad.

<b>Trastornos del ciclo de la urea</b>	
<b>Causa</b>	<ul style="list-style-type: none"><li>— Deficiencia de N-acetil-glutamato-sintetasa.</li><li>— Deficiencia de carbamil-P-sintetasa.</li><li>— Deficiencia de ornitín-transcarbamilasa.</li><li>— Deficiencia de argininosuccinil-liasa.</li><li>— Deficiencia de argininosuccinil-sintetasa.</li><li>— Deficiencia de arginasa.</li></ul>
<b>Prueba/s diagnóstica/s recomendadas</b>	<ul style="list-style-type: none"><li>— Aminoácidos en plasma y orina (según defecto).</li><li>— Ácidos orgánicos con orótico en orina (este último aumentado en los defectos 3 y 4).</li><li>— Estudio de mutaciones del gen correspondiente.</li></ul>
<b>Tipo de producto</b>	<ul style="list-style-type: none"><li>— Fórmulas con aminoácidos esenciales (Tipo ACAE), hasta trasplante hepático.</li><li>— Módulos de dextrinomaltosa (Subtipo MHID1) y módulos de triglicéridos de cadena larga (Subtipo MLLC4) o media (Subtipo MLMC1) o módulos mixtos (Subtipo MMHL2) o, principalmente, fórmulas exentas de proteínas (ASPR), si hay desnutrición o aumento de las necesidades de energía.</li><li>— Módulos de aminoácidos en función de la deficiencia (ver cuadro siguiente).</li></ul>

<b>Trastornos del ciclo de la urea (Continuación)</b>	
<b>Edad máxima de financiación</b>	Toda la vida.
<b>Indicador de referencia</b>	— Gramo de proteína. — Kícaloría.
<b>Recomendaciones de consumo medio diario del indicador (orientativo)</b>	— ACAE: Máximo de 0,7 g/kg/día. — ASPR1: En función del peso y la edad.

<b>Módulos de aminoácidos en función de la deficiencia</b>	
B.3.1. N-acetil-glutamato-sintetasa*	— Módulos de L-arginina (Subtipo MPAA3): 100-150 mg/kg/día. — Módulos de L-citrulina (Subtipo MPAA4): 150-200 mg/kg/día.
B.3.2. Carbamil-P-sintetasa	— Módulos de L-arginina (Subtipo MPAA3): 100-150 mg/kg/día. — Módulos de L-citrulina (Subtipo MPAA4): 150-200 mg/kg/día.
B.3.3. Ornitin-transcarbamilasa	— Módulos de L-arginina (Subtipo MPAA3): 100-150 mg/kg/día. — Módulos de L-citrulina (Subtipo MPAA4): 150-200 mg/kg/día.
B.3.4. Argininosuccinil-liasa	Módulos de L-arginina (Subtipo MPAA3): 400-700 mg/kg/día.
B.3.5. Argininosuccinil-sintetasa	Módulos de L-arginina (Subtipo MPAA3): 400-700 mg/kg/día.
* En el déficit de N-acetil-glutamato sintetasa, el tratamiento de elección es el ácido carglúmico, medicamento huérfano. En caso de que no se disponga de él, entonces sí hay que poner este tratamiento dietético.	

## C. Trastornos del metabolismo de los lípidos

Bajo este epígrafe se han agrupado distintas enfermedades que tienen como problema común el manejo de los lípidos, ya sea en su absorción, o en su metabolismo. Engloba entidades muy diferentes y con manifestaciones clínicas muy distintas. Se expondrán, brevemente, sus características en cada grupo de la clasificación.

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

La mayoría de las grasas de la dieta consisten en triglicéridos que contienen ácidos grasos de cadena 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.

Los problemas de absorción cursan con malabsorción grasa con la consiguiente desnutrición secundaria. A veces, pueden acompañarse de malabsorción de proteínas. Son enfermedades poco frecuentes. El tratamiento es dietético en la mayoría de situaciones y es permanente.

<b>Trastornos de la absorción</b>	
<b>Causa</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>— Linfangiectasia intestinal.</li> <li>— Enfermedad de Swaschsman.</li> <li>— A-β-lipoproteinemia e hipo-β-lipoproteinemia.</li> <li>— Citopatías mitocondriales con alteración de función pancreática.</li> </ul>
<b>Prueba/s diagnóstica/s recomendadas</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>— Malabsorción grasa.</li> <li>— En linfangiectasia intestinal: biopsia intestinal.</li> <li>— En A-β-lipoproteinemia e hipo-β-lipoproteinemia: Ausencia o gran disminución de lipoproteínas. Diagnóstico molecular.</li> </ul>
<b>Tipo de producto</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>— Fórmulas con contenido graso en forma de triglicéridos de cadena media (Tipo GMCM).</li> <li>— Fórmulas exentas de lípidos (Tipo GSLI).</li> </ul>
	<ul style="list-style-type: none"> <li>— Módulos de triglicéridos de cadena media (Tipo MLMC).</li> <li>— Módulos de proteína entera (Tipo MPEN).</li> <li>— Módulos hidrocarbonados de dextrinomaltoza (Subtipo MHID1), si hay desnutrición o aumento de necesidades de energía.</li> </ul>
<b>Edad máxima de financiación</b>	Toda la vida.

<b>Trastornos de la absorción (Continuación)</b>	
<b>Indicador de referencia</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>— Para GMCM: Gramo de proteína.</li> <li>— Para GSLI: Gramo de proteína.</li> <li>— Para MLMC: Kilocalorías.</li> <li>— Para MPEN: Gramo de proteína.</li> <li>— Para MHID: Kilocalorías.</li> </ul>
<b>Recomendaciones de consumo medio diario del indicador (orientativo)</b>	<p>MLMC: 2-3 g/kg/día en lactantes. 1,25 g/kg/día en &gt; 1 año.</p> <p>GMCM, GSLI, MPEN, MHID: En función del peso y la edad.</p>

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.

Los defectos en la hidrólisis intravascular (C.1.2) cursan fundamentalmente con hipertrigliceridemia y además del tratamiento dietético precisan tratamiento farmacológico. Son extremadamente infrecuentes. Los problemas en el metabolismo propiamente dichos (deficiencias de la beta-oxidación, bien por problemas del transportador –carnitina– o de las enzimas que participan en la beta-oxidación) cursan con un espectro clínico muy amplio, algunas de cuyas formas son potencialmente letales. La frecuencia de todos los trastornos es baja.

<b>Hiperlipoproteinemia I de Friedrickson: defectos de la hidrólisis intravascular</b>	
<b>Causa</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>— Deficiencia de la lipoprotein-lipasa endotelial (LPL).</li> <li>— Deficiencia de APO C II.</li> </ul>
<b>Prueba/s diagnóstica/s recomendadas</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>— Hipertrigliceridemia más hipercolesterolemia.</li> <li>— Defecto enzimático.</li> <li>— Diagnóstico molecular.</li> </ul>
<b>Tipo de producto</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>— Fórmulas con contenido graso en forma de triglicéridos de cadena media (Tipo GMCM).</li> <li>— Fórmulas exentas de lípidos (Tipo GSLI).</li> <li>— Módulos de triglicéridos de cadena media (Tipo MLMC).</li> <li>— Módulos de proteína entera (Tipo MPEN).</li> </ul>

<b>Hiperlipoproteinemia I de Friedrickson: defectos de la hidrólisis intravascular (Continuación)</b>	
<b>Tipo de producto</b>	— Módulos hidrocarbonados de dextrinomaltosa (Subtipo MHID1), si hay desnutrición o aumento de necesidades de energía.
<b>Edad máxima de financiación</b>	Toda la vida.
<b>Indicador de referencia</b>	— Para GMCM: Gramo de proteína. — Para GSLI: Gramo de proteína. — Para MLMC: Gramo de grasa. — Para MPEN: Gramo de proteína. — Para MHID: Kilocalorías.
<b>Recomendaciones de consumo medio diario del indicador (orientativo)</b>	MLMC: 2-3 g/kg/día en lactantes. 1,25 g/kg/día en > 1 año. GMCM, GSLI, MPEN, MHID: En función del peso y la edad.

- C.1.3. Deficiencias en la  $\beta$ -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.

<b>Deficiencias en la beta-oxidación mitocondrial de los ácidos grasos de cadena larga y/o muy larga</b>	
<b>Causa</b>	— Defectos del transportador de la carnitina. — Deficiencia de la carnitin-palmitoil-transferasa (CPT) I y II. — Deficiencia de la carnitin-acil-carnitin-translocasa. — Deficiencia de la acil-CoA-deshidrogenasa de ácidos grasos de cadena larga y/o muy larga. — 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.

<b>Deficiencias en la beta-oxidación mitocondrial de los ácidos grasos de cadena larga y/o muy larga (Continuación)</b>	
<b>Prueba/s diagnóstica/s recomendadas</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>— Bioquímica sugestiva en sangre y/u orina.</li> <li>— Niveles de carnitina en plasma.</li> <li>— Determinación enzimática.</li> <li>— Test de provocación/ayuno.</li> <li>— Diagnóstico molecular.</li> </ul>
<b>Tipo de producto</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>— Fórmulas con contenido graso en forma de triglicéridos de cadena media (Tipo GMCM).</li> <li>— Fórmulas exentas de lípidos (Tipo GSLI).</li> <li>— Módulos de triglicéridos de cadena media (Tipo MLMC).</li> <li>— Módulos de proteína entera (Tipo MPEN).</li> <li>— Módulos hidrocarbonados de dextrinomaltosa (Subtipo MHID1), si desnutrición o aumento de necesidades de energía.</li> </ul>
<b>Edad máxima de financiación</b>	Para toda la vida.
<b>Indicador de referencia</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>— Para GMCM: Gramo de proteína.</li> <li>— Para GSLI: Gramo de proteína.</li> <li>— Para MLMC: Gramo de grasa.</li> <li>— Para MPEN: Gramo de proteína.</li> <li>— Para MHID: Kilocalorías.</li> </ul>
<b>Recomendaciones de consumo medio diario del indicador (orientativo)</b>	MLMC: 2-3 g/kg/día en lactantes. 1,25 g/kg/día en > 1 año. GMCM, GSLI, MPEN, MHID: En función del peso y la edad.

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

En este caso se trata de problemas exclusivamente en el metabolismo de ácidos grasos de cadena media y corta. Su incidencia es un poco mayor que en el grupo anterior: hasta 1 por cada 10.000 recién nacidos. Presentan manifestaciones clínicas muy heterogéneas. El tratamiento es dietético, de forma permanente.

- 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.

En general no se precisan fórmulas específicas para estas patologías, siendo imprescindible una dieta baja en grasa, no dar productos o alimentos que lleven MCT, evitar los periodos de ayunas prolongadas y administrar módulos de dextrinomaltosa. En algunas ocasiones puede ser necesaria la administración de fórmulas exentas de lípidos (Tipo GSLI), módulos de triglicéridos de cadena larga (Tipo MLLC4) y módulos de proteínas enteras (Tipo MPEN).

<b>Trastornos del metabolismo de los ácidos grasos de cadena media y/o corta.</b>	
<b>Causa</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>— Deficiencia de la acil-CoA-deshidrogenasa de ácidos grasos de cadena media.</li> <li>— Deficiencia de la acil-CoA-deshidrogenasa de ácidos grasos de cadena corta.</li> <li>— Deficiencia de la 3-hidroxi-acil-deshidrogenasa de ácidos grasos de cadena corta.</li> </ul>
<b>Prueba/s diagnóstica/s recomendadas</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>— Bioquímica sugestiva en sangre y/o orina.</li> <li>— Niveles de carnitina en plasma.</li> <li>— Determinación enzimática.</li> <li>— Diagnóstico molecular.</li> </ul>
<b>Tipo de producto</b>	<p>En algunas ocasiones:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>— Fórmulas exentas de lípidos (Tipo GSLI).</li> <li>— Módulos de triglicéridos de cadena larga (Tipo MLLC4).</li> <li>— Módulos de proteínas (Tipo MPEN)</li> <li>— Módulos de dextrinomaltosa (Tipo MHID).</li> </ul>
<b>Edad máxima de financiación</b>	Toda la vida.
<b>Indicador de referencia</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>— Para GSLI: Gramo de proteína.</li> <li>— Para MLLC4: Gramo de grasa.</li> <li>— Para MPEN: Gramo de proteína.</li> <li>— Para MHID: Kilocalorías.</li> </ul>
<b>Recomendaciones de consumo medio diario del indicador (orientativo)</b>	<p>MLLC4: 2-3 g/kg/día en lactantes. 1,25 g/kg/día en &gt; 1 año.</p> <p>GSLI, MPEN, MHID: En función del peso y la edad.</p>

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

En estas enfermedades extremadamente infrecuentes (apenas unos pocos casos descritos) hay un bloqueo en la beta-oxidación de ácidos grasos, en la oxidación de aminoácidos de cadena ramificada y de glutamil-CoA en la vía metabólica de lisina, triptófano e hidroxilisina.

- 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  $\beta$ -oxidación mitocondrial de cualquier ácido graso de diferentes longitudes de cadena (muy larga, larga, media y corta).

Los mamíferos no son capaces de sintetizar ácidos grasos poliinsaturados de cadena larga por lo que deben consumirse con la dieta. Esos ácidos grasos esenciales son el ácido linoleico (AL) (C18:2n-6) y el ácido  $\alpha$ -linoléico (ALN) (C18:3n-3). Ambos sufren transformaciones posteriores hasta llegar a convertirse en LCPUFAS (Long-chain polyunsaturated fatty acids), de los que el ácido araquidónico (AA) (C20:n4-6) y el ácido docosahexaenoico (DHA) (C22:n6-3) son sus máximos exponentes, verdaderos ácidos grasos “esenciales”.

No se conocen de forma exacta los requerimientos de ácidos grasos esenciales y además se precisa un periodo prolongado para experimentar deficiencias. Se acepta que, al menos, el AL debe constituir el 3-5% del aporte calórico total diario y que la relación entre n-6 y n-3 esté entre 3-4:1. Por tanto, los aportes de ALN deberían estar entre el 0,5-1% del total calórico.

No se han fijado, hasta la fecha, los requerimientos diarios de ácido araquidónico y de DHA. Los requerimientos de AL y ALN pueden cubrirse con aceites de consumo ordinario.

No es posible señalar las cantidades precisas de DHA y AA. En caso de necesitarse puede ser preciso administrarlas a dosis suprafisiológicas, por lo que podría considerarse un preparado farmacológico.

<b>Trastornos del metabolismo de los ácidos grasos de cadena muy larga, larga, media y corta</b>	
<b>Causa</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>— Deficiencia del complejo electrotransfer-flavoproteína (ETFQoDH).</li> <li>— Deficiencia del complejo II de la cadena respiratoria mitocondrial.</li> <li>— Aciduria glutárica tipo II, en la que se afecta la <math>\beta</math>-oxidación mitocondrial de cualquier ácido graso de diferentes longitudes de cadena (muy larga, larga, media y corta).</li> </ul>
<b>Prueba/s diagnóstica/s recomendadas</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>— Estudios bioquímicos pertinentes.</li> <li>— Estudios genéticos que lo confirmen.</li> </ul>
<b>Tipo de producto</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>— Fórmulas exentas de lípidos (Tipo GSLJ): En las formas graves.</li> <li>— Módulos de dextrinomaltosa (Subtipo MHID1): Si hay desnutrición o aumento de las necesidades de energía.</li> </ul>

<b>Trastornos del metabolismo de los ácidos grasos de cadena muy larga, larga, media y corta (Continuación)</b>	
<b>Tipo de producto</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>— Módulos de glicina (Subtipo MPAA1): Si hay aciduria isovalérica grave.</li> <li>— Módulos de triglicéridos de cadena media (Tipo MLMC).</li> </ul>
<b>Edad máxima de financiación</b>	Toda la vida.
<b>Indicador de referencia</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>— Para GSLI: Gramo de proteína.</li> <li>— Para MHID1: kilocalorías.</li> <li>— Para MPAA1: Gramo de proteína.</li> <li>— Para MLMC: Gramo de grasa.</li> </ul>
<b>Recomendaciones de consumo medio diario del indicador (orientativo)</b>	MLMC: 2-3 g/kg/día en lactantes. 1,25 g/kg/día en > 1 año. GSLI, MHID1, MPAA1: En función del peso y la edad.

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

La incidencia de estos trastornos es de 1:15.000 a 1:60.000 recién nacidos. Es un defecto genético en la síntesis de colesterol. Presenta manifestaciones clínicas muy variadas. El aporte de colesterol exógeno parece mejorar el pronóstico.

<b>Síndrome de Smith-Lemli-Opitz</b>	
<b>Causa</b>	Defecto de la síntesis de colesterol.
<b>Prueba/s diagnóstica/s recomendadas</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>— Bioquímica sugestiva en sangre: hipocolesterolemia y aumento de su precursor (7-dehidrocolesterol).</li> <li>— Determinación enzimática.</li> <li>— Diagnóstico molecular: Gen DHCR7 y se están ya buscando mutaciones.</li> </ul>
<b>Tipo de producto</b>	Módulos de colesterol (Subtipo MMHL1).
<b>Edad máxima de financiación</b>	Defecto permanente.
<b>Indicador de referencia</b>	Gramo de colesterol.
<b>Recomendaciones de consumo medio diario del indicador (orientativo)</b>	Desde 30-40 mg/kg/día en el lactante a 10 mg/kg/día en el adulto.



## 4. Productos dietéticos financiados por el Sistema Nacional de Salud

En este apartado se describen los productos incluidos en la Oferta de productos dietéticos del SNS, si bien es importante tener en cuenta que estos productos son únicamente financiados para las patologías y situaciones clínicas que contempla el Real Decreto 1030/2006, de 15 de septiembre, por el que se establece la cartera de servicios comunes del SNS y el procedimiento para su actualización y siempre y cuando el paciente no pueda alimentarse con alimentos de consumo ordinario.

A fecha de octubre de 2012 el número de productos en la Oferta era de 805 pertenecientes a 38 tipos y 107 subtipos. Los tipos y subtipos se recogen como Anexo 5.

Los productos incluidos en la Oferta se clasifican en tipos y subtipos según sus características, indicaciones, formato y grupos de edad a los que van dirigidos. A continuación se detallan las características y criterios de clasificación en los diferentes tipos y subtipos.

### 4.1. Tipos de productos dietéticos financiados por el Sistema Nacional de Salud: Características y criterios de clasificación

Los productos que conforman la Oferta de productos dietéticos del SNS son:

#### Fórmulas completas para nutrición enteral domiciliaria

Las fórmulas completas están constituidas por una mezcla definida de macro y micronutrientes para cubrir en las cantidades adecuadas las necesidades diarias de un individuo. Estas necesidades se sitúan entre 25-35 Kcal/Kg/día, dependiendo de su situación clínica, grado de actividad o de stress metabólico. De forma general estas necesidades diarias se pueden situar entre unas 1.500-2.500 Kcal/día, y 1-1,5 g/Kg/día de proteína, dependiendo de estos factores.

Hay que tener en cuenta a la hora de su indicación en el SNS que la NED sólo se financia cuando se utiliza como única fuente de alimentación, incluyéndose únicamente módulos o complementos en el tratamiento de determinadas situaciones metabólicas con requerimientos especiales de energía o nutrientes (ver apartado 3.1.).

Aunque muchos de estos productos incluyen, entre sus indicaciones, la posibilidad de administrarlos por vía oral, es importante tener en cuenta que cuando se usan como única fuente de alimentación, que es en el caso de la mayor parte de las patologías para las que se financian, requieren de la administración por sonda, ya que los volúmenes a dar son tales que por vía oral se produce una rápida fatiga de gusto y no se consigue una alimentación completa. Por este motivo, el uso real de las fórmulas enterales como única fuente de alimentación ha de ser vía sonda, pudiéndose usar como complemento oral únicamente, como ya se ha señalado, en las situaciones metabólicas con requerimientos especiales de energía o nutrientes que recoge el Real Decreto 1030/2006, de 15 de septiembre, por el que se establece la cartera de servicios comunes del SNS y el procedimiento para su actualización.

Dentro de las fórmulas completas financiables por el SNS se distinguen las generales de las llamadas fórmulas especiales. Hay que señalar que estas últimas cuentan con un perfil de macro y micronutrientes que las hace específicas para pacientes con determinadas patologías, siendo muy importante a tener en cuenta que la financiación de estas fórmulas especiales son para pacientes con las patologías y situaciones clínicas que contempla el Real Decreto 1030/2006, pero que, por su patología de base, han de ingerir un producto con una composición determinada. Así, por ejemplo, en el caso de las fórmulas especiales para diabéticos, la diabetes mellitus *per se* no es una indicación de NED financiada por el SNS, pero si un paciente con disfagia con motivo de un tumor de cuello es además diabético, estaría indicada una fórmula de las clasificadas como fórmula completa especial para diabetes por sonda.

Para la indicación de NED se recomienda tomar como pauta la Guía de práctica clínica de NED publicada por el Ministerio de Sanidad, Servicios Sociales e Igualdad<sup>6</sup>.

Las fórmulas completas se caracterizan por:

a) Estar constituidas por una mezcla definida de macro y micronutrientes, en cantidad y distribución adecuadas para cubrir las necesidades nutricionales de los pacientes cuando se utilizan como única fuente de alimentación.

<sup>6</sup> Guía de nutrición enteral domiciliaria en el Sistema Nacional de Salud. Ministerio de Sanidad y Consumo. 2008.

b) Estar diseñadas para ser administradas por sonda enteral (nasogástrica u ostomía), aunque permitan, además, la administración por vía oral.

c) Tener una densidad calórica de 0,5 a 2,1 kilocalorías por mililitro en el producto final preparado.

d) Presentarse en forma de líquido o polvo. En el caso de los productos que se presenten en forma de polvo, deberán pasar directamente a líquido por la adición de agua, debiendo garantizar el preparado final de acuerdo con la solución estándar el aporte nutricional adecuado.

e) No obtenerse total o parcialmente por deshidratación o trituración directa de alimentos, o por mezcla de alimentos, de consumo ordinario, simples o elaborados, pudiendo llevar aceites como fuente de lípidos o bien algún ingrediente natural con la finalidad exclusiva de saborizar el producto hasta un tope máximo de un 2% del contenido total del producto.

Se han establecido una serie de criterios con el fin de clasificar los productos incluidos en la Oferta, teniendo en cuenta fundamentalmente su contenido proteico y calórico. Para la clasificación en tipos y subtipos de las fórmulas para niños se han utilizado los mismos criterios de contenido proteico y densidad calórica que para los adultos, si bien en la indicación de estos productos se deberán tener en cuenta las necesidades calóricas y proteicas de los diferentes grupos de edad y el contenido real de cada producto.

Además a efectos de la clasificación de los productos en los diferentes tipos y subtipos se ha considerado:

1. Productos para lactantes: Aquellos que van destinados únicamente a niños menores de 12 meses.

2. Productos para niños: Aquellos destinados a niños hasta 12 años inclusive, independientemente de que puedan estar indicados además en menores de 12 meses.

3. Productos para adultos: Aquellos destinados a mayores de 12 años, independientemente de que puedan estar indicados además en menores de esa edad.

4. Productos con fibra:

a) Productos con fibra para niños: Aquellos cuya cantidad de fibra añadida es igual o superior a 0,7 gramos por 100 mililitros. En el caso de los productos que se presenten en forma de polvo, la cantidad de fibra se referirá a 100 mililitros de la solución estándar.

b) Productos con fibra para adultos: Aquellos cuya cantidad de fibra añadida es igual o superior a 1,4 gramos por 100 mililitros. En el caso de los productos que se presenten en forma de polvo, la cantidad de fibra se refe-

rirá a 100 mililitros de la solución estándar, siendo la solución estándar los gramos de producto por 100 ml de solución.

Estas fórmulas se clasifican en:

#### **Tipos de productos**

##### **1.1. Fórmulas completas generales:**

###### 1.1.1. Fórmulas completas poliméricas:

Según la proporción de proteínas se clasifican en:

- a) Fórmulas completas poliméricas normoproteicas:
  - a.1. Fórmulas completas poliméricas normoproteicas hipocalóricas (CPNI).
  - a.2. Fórmulas completas poliméricas normoproteicas normocalóricas (CPNN).
  - a.3. Fórmulas completas poliméricas normoproteicas hipercalóricas (CPNH).
- b) Fórmulas completas poliméricas hiperproteicas:
  - b.1. Fórmulas completas poliméricas hiperproteicas hipocalóricas (CPHI).
  - b.2. Fórmulas completas poliméricas hiperproteicas normocalóricas (CPHN).
  - b.3. Fórmulas completas poliméricas hiperproteicas hipercalóricas (CPHH).

###### 1.1.2. Fórmulas completas oligoméricas (peptídicas):

- a) Fórmulas completas oligoméricas normoproteicas (CONO).
- b) Fórmulas completas oligoméricas hiperproteicas (COHI).

###### 1.1.3. Fórmulas completas monoméricas (elementales):

- a) Fórmulas completas monoméricas normoproteicas (CELE).
- b) Fórmulas completas monoméricas hiperproteicas (CEHI).

##### **1.2. Fórmulas completas especiales:**

###### 1.2.1. Fórmulas completas especiales (ESPE).

##### **1.1. Fórmulas completas generales:**

Según la fuente de nitrógeno se dividen en:

1.1.1. Fórmulas completas poliméricas: Están compuestas por proteínas enteras, además de hidratos de carbono, lípidos y micronutrientes. Pueden contener o no fibra.

Según la *proporción de proteínas* las fórmulas poliméricas se clasifican en:

a) **Fórmulas completas poliméricas normoproteicas**: El contenido proteico es igual o inferior al 18% del valor calórico total. A su vez, en función de la densidad calórica se dividen en:

a.1. Fórmulas completas poliméricas normoproteicas hipocalóricas (CPNI): La densidad calórica es inferior a 0,9 kcal/ml.

<b>Fórmulas completas poliméricas normoproteicas hipocalóricas (Tipo CPNI)</b>	
Subtipo	
CPNI1	Sin fibra. Para adultos.
CPNI2	Con fibra. Para adultos.

a.2. Fórmulas completas poliméricas normoproteicas normocalóricas (CPNN): La densidad calórica está comprendida entre 0,9 y 1,10 kcal/ml.

<b>Fórmulas completas poliméricas normoproteicas normocalóricas (Tipo CPNN)</b>	
Subtipo	
CPNN1	Sin fibra. Para adultos.
CPNN2	Con fibra. Para adultos.
CPNN3	Sin fibra. Para niños.
CPNN4	Con fibra. Para niños.
CPNN5	Sin fibra. Para lactantes.

a.3. Fórmulas completas poliméricas normoproteicas hipercalóricas (CPNH): La densidad calórica es superior a 1,10 kcal/ml.

<b>Fórmulas completas poliméricas normoproteicas hipercalóricas (Tipo CPNH)</b>	
Subtipo	
CPNH1	Sin fibra. Para adultos.

<b>Fórmulas completas poliméricas normoproteicas hipercalóricas (Tipo CPNH) (Continuación)</b>	
CPNH2	Con fibra. Para adultos.
CPNH3	Sin fibra. Para niños.
CPNH4	Con fibra. Para niños.

b) Fórmulas completas poliméricas hiperproteicas: El contenido proteico es superior al 18% del valor calórico total. A su vez, en función de la *densidad calórica* se dividen en:

b.1. Fórmulas completas poliméricas hiperproteicas hipocalóricas (CPHI): La densidad calórica es inferior a 0,9 kcal/ml.

<b>Fórmulas completas poliméricas hiperproteicas hipocalóricas (Tipo CPHI)</b>	
Subtipo	
CPHI1	Sin fibra. Para adultos.
CPHI2	Con fibra. Para adultos.

b.2. Fórmulas completas poliméricas hiperproteicas normocalóricas (CPHN): La densidad calórica está comprendida entre 0,9 y 1,10 kcal/ml.

<b>Fórmulas completas poliméricas hiperproteicas normocalóricas (Tipo CPHN)</b>	
Subtipo	
CPHN1	Sin fibra. Para adultos.
CPHN2	Con fibra. Para adultos.
CPHN4	Con fibra. Para niños.

b.3. Fórmulas completas poliméricas hiperproteicas hipercalóricas (CPHH): La densidad calórica es superior a 1,10 kcal/ml.

<b>Fórmulas completas poliméricas hiperproteicas hipercalóricas (Tipo CPHH)</b>	
Subtipo	
CPHH1	Sin fibra. Para adultos.
CPHH2	Con fibra. Para adultos.

1.1.2. Fórmulas completas oligoméricas (peptídicas): Están compuestas por hidrolizados de proteínas (péptidos), además de hidratos de carbono, lípidos y micronutrientes. Pueden contener o no fibra.

Según la proporción del *componente proteico* las fórmulas peptídicas se clasifican en:

a) Fórmulas completas oligoméricas normoproteicas (CONO): El contenido proteico es igual o inferior al 18% del valor calórico total.

<b>Fórmulas completas oligoméricas normoproteicas (Tipo CONO)</b>	
Subtipo	
CONO1	Para adultos.
CONO3	Para niños mayores de 3 años.

b) Fórmulas completas oligoméricas hiperproteicas (COHI): El contenido proteico es superior al 18% del valor calórico total.

<b>Fórmulas completas oligoméricas hiperproteicas (Tipo COHI)</b>	
Subtipo	
COHI1	Para adultos.

1.1.3. Fórmulas completas monoméricas (elementales): Están compuestas por aminoácidos (como fuente exclusiva de nitrógeno), además de hidratos de carbono, lípidos y micronutrientes.

Según la proporción de *proteínas* las fórmulas elementales se clasifican en:

a) Fórmulas completas monoméricas normoproteicas (CELE): El contenido proteico es igual o inferior al 18% del valor calórico total.

<b>Fórmulas completas monoméricas normoproteicas (Tipo CELE)</b>	
Subtipo	
CELE1	Para adultos.
CELE3	Para niños.
CELE5	Para lactantes.

### 1.2. Fórmulas completas especiales (ES):

Los pacientes con patologías incluidas dentro de la prestación de NED a cargo del SNS pueden recibir bien una fórmula enteral general o bien una fórmula específica que cumpla las condiciones expresadas más adelante en a) y b). El uso de estas fórmulas no es preceptivo y su prescripción debe adaptarse a la situación específica de cada paciente. Por ejemplo, no todos los pacientes diabéticos que además padecen una de las patologías incluidas en la cartera de servicios precisan necesariamente una fórmula enteral específica para diabetes mellitus, dependiendo de las características del control metabólico del paciente, o sólo los enfermos con encefalopatía hepática crónica con intolerancia a las proteínas de la dieta precisan de fórmulas específicas para la insuficiencia hepática, mientras que los enfermos con hepatopatía crónica sin esta complicación y susceptibles de recibir la prestación de NED, se benefician mejor de recibir fórmulas enterales generales.

Por otra parte, la cartera de prestaciones del SNS vigente no contempla la financiación de las fórmulas enterales especiales salvo a aquellos pacientes con las patologías aprobadas para esta prestación. Como ejemplos, el mero hecho de tener diabetes mellitus o insuficiencia renal crónica en el adulto o caquexia tumoral no hace que los enfermos que las padezcan obtengan la financiación de estas fórmulas enterales a cargo del SNS. Sin embargo, un paciente con disfagia motora tras un accidente vasculo-cerebral alimentado por gastrostomía, que es una patología incluida en la lista, que además es diabético, puede tener mejor control metabólico con una fórmula específica para diabetes que con una fórmula normal. O un niño con insuficiencia renal gravemente desnutrido candidato a trasplante renal puede requerir una fórmula especial en lugar de una fórmula general.

### 1.2.1. Fórmulas completas especiales (ESPE):

Además de cumplir todas las características generales de las dietas completas, deben reunir al menos uno de los dos requisitos siguientes:

a) Que su perfil de nutrientes esté diseñado para adecuarse a las alteraciones metabólicas y los requerimientos de nutrientes conocidos de una patología concreta, según se definen en la literatura médico-científica actual, por lo que es necesario su uso frente a fórmulas generales, en esa patología concreta.

b) Que su utilidad clínica esté avalada por estudios comparativos con fórmulas generales completas, controlados, aleatorios, prospectivos en seres humanos, que demuestren que el perfil de nutrientes de la fórmula es más beneficioso para una patología concreta que una fórmula general. Estos estudios deben haber sido publicados en una revista científica con revisión por pares (“peer-review”). La investigación específica de un producto con una particular combinación de nutrientes se aplica sólo a ese producto y únicamente estaría indicado para pacientes que presenten características similares a la población estudiada.

No se incluyen las fórmulas especiales para indicaciones exclusivamente intrahospitalarias, ya que se trata de nutrición enteral domiciliaria.

<b>Fórmulas completas especiales (Tipo ESPE)</b>	
Subtipo	
ESPEC1	Fórmulas completas especiales cetogénicas, normoproteicas. Sin fibra.
ESPEC2	Fórmulas completas especiales cetogénicas, normoproteicas. Con fibra.
ESPEDH2	Fórmulas completas especiales para diabetes, hiperproteicas. Con fibra.
ESPEDN2	Fórmulas completas especiales para diabetes, normoproteicas. Con fibra.
ESPEH1	Fórmulas completas especiales para hepatopatías, normoproteicas. Sin fibra. Para adultos.

<b>Fórmulas completas especiales (Tipo ESPE) (Continuación)</b>	
ESPEH3	Fórmulas completas especiales para hepatopatías, normoproteicas. Sin fibra. Para niños.
ESPEN1	Fórmulas completas especiales para nefropatías normoproteicas. Sin fibra. Para adultos.
ESPEN2	Fórmulas completas especiales para nefropatías, normoproteicas. Con fibra. Para adultos.
ESPEN3	Fórmulas completas especiales para nefropatías, normoproteicas. Sin fibra. Para niños o lactantes.
ESPES1	Fórmulas completas especiales para stress metabólico, hiperproteicas. Sin fibra. Para adultos.
ESPES2	Fórmulas completas especiales para stress metabólico, hiperproteicas. Con fibra. Para adultos.

## Fórmulas para la alergia o intolerancia a las proteínas de la leche de vaca

La alergia a las proteínas de leche de vaca (APLV) afecta a individuos genéticamente predispuestos cuando se exponen a dicha proteína. Es la alergia a alimentos más frecuente y afecta al 1-2% de lactantes. En muchos casos hay una historia familiar de atopia. Anteriormente se hablaba de APLV cuando se trataba de manifestaciones alérgicas IgE mediadas (síntomas respiratorias y cutáneos fundamentalmente) y de intolerancia en los demás casos (en la actualidad se denomina alergia no-IgE mediada), fundamentalmente manifestada como síntomas digestivos (vómitos, diarrea, sangrado digestivo, estreñimiento, fallo de medro, etc.).

El diagnóstico en las APLV IgE mediadas se basa en la historia clínica sugestiva, cuantificación de IgE específicas en plasma y pruebas cutáneas, aunque la prueba final es la provocación con proteína de leche de vaca

(PLV) bajo un protocolo riguroso que debe llevarse a cabo en un hospital. No existe una prueba diagnóstica específica para la APLV no-IgE mediada.

El tratamiento actual es evitar la PLV y sustituirla por una proteína de otro origen (soja o arroz) o utilizar un hidrolizado de caseína o/y proteínas del suero. En el caso de la alergia IgE mediada pueden contener lactosa. Un pequeño porcentaje de pacientes pueden requerir una dieta elemental.

Los productos en la Oferta están destinados a pacientes con alergia o intolerancia diagnosticada a las proteínas de leche de vaca en lactantes y niños de corta edad. Se financian hasta los dos años, si existe compromiso nutricional, ya que a esta edad muchos de los niños han alcanzado la tolerancia y porque, aun en caso de persistir la intolerancia, la leche ya no constituye el principal alimento de la dieta a partir de esa edad.

No obstante, en casos muy excepcionales cuando se asocia a alergia a múltiples alimentos y existe riesgo nutricional o el niño está desnutrido se podría indicar a pacientes con alergia o intolerancia diagnosticada a la proteína de leche de vaca mayores de 2 años y para valorar la posibilidad de darlo excepcionalmente por encima de esta edad, habría que tener en cuenta los criterios que se recogen como anexo 4 a esta Guía.

Hay que señalar que las fórmulas con proteínas de soja no deben usarse en lactantes menores de 6 meses, ni en APLV que curse con enteropatía, ni en prematuros. Las fórmulas hidrolizadas, lácteas y no lácteas, se usan de forma indistinta. En los casos de IgE mediada sin participación digestiva se pueden usar hidrolizados de proteínas lácteas con lactosa.

#### Tipos de productos\*

- 2.1. Fórmulas con hidrolizados de proteínas lácteas (Tipo LAPL).
- 2.2. Fórmulas con hidrolizados de proteínas no lácteas (Tipo LAPN).
- 2.3. Fórmulas con proteínas de soja (Tipo LAPS).

\* Alguno de estos productos pueden ser utilizados como NED en otras situaciones clínicas como síndrome de malabsorción severa (ver página 23).

2.1. Fórmulas con hidrolizados de proteínas lácteas (LAPL): Se trata de fórmulas completas, diseñadas para lactantes y niños de corta edad, compuestas por:

a) Hidrolizados de proteínas lácteas de origen vacuno: Constituidos por péptidos con peso molecular inferior a 6.000 daltons, procedentes de la caseína, de las proteínas del suero o de ambas.

b) Hidratos de carbono y lípidos según normativa vigente (Real Decreto 867/2008, de 23 de mayo, por el que se aprueba la reglamentación técnico-sanitaria específica de los preparados para lactantes y de los preparados de continuación).

<b>Fórmulas con hidrolizados de proteínas lácteas (Tipo LAPL)</b>	
Subtipo	
LAPL1	Sin lactosa.
LAPL2	Con lactosa.

2.2. Fórmulas con hidrolizados de proteínas no lácteas (LAPN): Se trata de fórmulas completas diseñadas para lactantes y niños de corta edad, compuestas por:

a) Hidrolizados de proteínas no lácteas: Constituidos por péptidos con peso molecular inferior a 6.000 daltons.

b) Hidratos de carbono y lípidos según normativa vigente (Real Decreto 867/2008, de 23 de mayo, por el que se aprueba la reglamentación técnico-sanitaria específica de los preparados para lactantes y de los preparados de continuación).

<b>Fórmulas con hidrolizados de proteínas no lácteas (Tipo LAPN)</b>	
Subtipo	
LAPN1	Sin lactosa.

2.3. Fórmulas con proteínas de soja (LAPS): Se trata de fórmulas completas diseñadas para lactantes y niños de corta edad, compuestas por:

a) Proteínas procedentes de la soja.

b) Hidratos de carbono y lípidos según normativa vigente (Real Decreto 867/2008, de 23 de mayo, por el que se aprueba la reglamentación técnico-sanitaria específica de los preparados para lactantes y de los preparados de continuación).

<b>Fórmulas con proteínas de soja (Tipo LAPS)</b>	
Subtipo	
LAPS1	Sin lactosa.

## Productos dietéticos para trastornos metabólicos congénitos de hidratos de carbono, aminoácidos y lípidos

### 3.1. Productos dietéticos para trastornos del metabolismo de los hidratos de carbono:

Este grupo de productos se basa en la necesidad de modificación de los hidratos de carbono de la dieta habitual en función de las características de la enfermedad. En los problemas de absorción se sustituye el azúcar no absorbible por otro no afecto por el defecto de absorción. El mismo fundamento ocurre para los errores innatos del metabolismo de un determinado hidrato de carbono. En algunos casos en los que el defecto se acompaña de intolerancia al ayuno, es preciso recurrir a módulos de hidratos de carbono o productos que los contengan.

#### Tipos de productos

##### 3.1.1. Trastornos metabólicos de la lactosa:

Fórmulas sin lactosa (HLAA).

##### 3.1.2. Trastornos metabólicos de los monosacáridos:

Fórmulas con/sin fructosa, sin glucosa, ni galactosa, ni disacáridos y polisacáridos que las contengan (HMAA).

##### 3.1.1. Trastornos metabólicos de la lactosa:

**Fórmulas sin lactosa (HLAA):** Son fórmulas completas para lactantes elaboradas a partir de proteínas de leche de vaca, reguladas según el Real Decreto 867/2008, de 23 de mayo, por el que se aprueba la reglamentación técnico-sanitaria específica de los preparados para lactantes y de los preparados de continuación, declarados sin lactosa. Se utilizan en la deficiencia primaria de la lactasa intestinal de debut neonatal y en la deficiencia transitoria de la lactasa intestinal secundaria a atrofia de vellosidades intestinales debida a celiaquía, mientras persista la deficiencia de lactasa.

#### Fórmulas sin lactosa (Tipo HLAA)

	Subtipo
HLAA1	Fórmulas sin lactosa. Para lactantes.

### 3.1.2. Trastornos metabólicos de los monosacáridos

Fórmulas con/sin fructosa, sin glucosa, ni galactosa, ni disacáridos y polisacáridos que las contengan (HMAA): Son fórmulas que en ningún caso llevan glucosa ni galactosa ni tampoco disacáridos o polisacáridos que las contengan. Pueden tener, como fuente única de hidratos de carbono, fructosa, en cuyo caso son fórmulas completas; o estar exentas de fructosa, en cuyo caso son fórmulas incompletas. Están indicadas para alteraciones del transporte celular de monosacáridos.

#### **Fórmulas con/sin fructosa, sin glucosa, ni galactosa, ni disacáridos y polisacáridos que las contengan (Tipo HMAA)**

Subtipo	
HMAA1	Fórmulas con/sin fructosa, sin glucosa ni galactosa, ni disacáridos y polisacáridos que las contengan.

### 3.2. Productos dietéticos para trastornos del metabolismo de los aminoácidos:

Este grupo de productos se basa en la necesidad de modificar el componente proteico de las fórmulas, eliminando el o los aminoácidos cuyo metabolismo está alterado. Existen distintos tipos de productos en función del error innato del metabolismo de que se trate, la edad para la que está diseñado, la presentación en polvo o líquida y el aporte de otros nutrientes o no (carbohidratos, grasas, vitaminas y minerales).

#### **Tipos de productos**

- 3.2.1. Fórmulas exentas de proteínas:  
Fórmulas exentas de proteínas (ASPR).
- 3.2.2. Fórmulas exentas o limitadas en algún aminoácido esencial:
  - a) Fórmulas exentas o limitadas en algún aminoácido esencial:
    - a.1. Fórmulas exentas de fenilalanina (AEAA).
    - a.2. Fórmulas exentas de metionina (AEAC).
    - a.3. Fórmulas exentas de metionina, treonina, valina y de bajo contenido en isoleucina (AEAD).
    - a.4. Fórmulas exentas de isoleucina, metionina, treonina y valina (AEAI).
    - a.5. Fórmulas exentas de isoleucina, leucina y valina (AEAG).
    - a.6. Fórmulas exentas de leucina (AEAH).
    - a.7. Fórmulas exentas de lisina y de bajo contenido en triptófano (AEAK).
    - a.8. Fórmulas exentas de lisina (AEAL).
  - b) Fórmulas exentas de algún aminoácido esencial y no esencial:  
Fórmulas exentas de fenilalanina y tirosina (AMAA).
- 3.2.3. Fórmulas con aporte exclusivo de aminoácidos esenciales:  
Fórmulas de aminoácidos esenciales (ACAE).

### 3.2.1. Fórmulas exentas de proteínas:

Fórmulas exentas de proteínas (ASPR): Compuestas por hidratos de carbono, lípidos y micronutrientes, sin proteínas. Están indicadas para la suplementación de la alimentación en trastornos metabólicos congénitos de los aminoácidos en los que se hace necesario dar una dieta baja en proteínas.

### 3.2.2. Fórmulas exentas o limitadas en algún aminoácido esencial:

Son fórmulas incompletas, pues carecen o tienen reducido el contenido de uno o varios aminoácidos esenciales, siendo este rasgo el que tipifica los diferentes tipos de productos. En todos estos tipos el componente nitrogenado lo forman mezclas de aminoácidos, pudiendo llevar en su composición además, otros macronutrientes (lípidos y carbohidratos o bien sólo carbohidratos) acompañados, o no, de micronutrientes.

Las fórmulas de bajo contenido en algún aminoácido son aquellas en las que el contenido de éste es inferior al aporte mínimo diario que se considera necesario de ese aminoácido.

Las fórmulas con mezclas de macro y micronutrientes a excepción del/los aminoácido/s eliminados o limitados deberán contener todos los nutrientes para el rango de edad para el que están indicadas (fórmulas de lactantes, fórmulas hasta los 3 años, fórmulas para edades superiores).

Dentro de este grupo se distinguen:

a) Fórmulas exentas o limitadas en algún aminoácido esencial: Según el *aminoácido eliminado o limitado*, estas fórmulas se pueden clasificar en los siguientes tipos:

a.1. Fórmulas exentas de fenilalanina (AEAA): Para el tratamiento de las hiperfenilalaninemias (varios defectos).

<b>Fórmulas exentas de fenilalanina (Tipo AEAA)</b>	
Subtipo	
AEAA1	Contienen sólo aminoácidos.
AEAA2	Además de aminoácidos, llevan otros macro o micronutrientes. Para lactantes.
AEAA3	Además de aminoácidos, llevan otros macro o micronutrientes. En envases monodosis. Para niños y adultos.

<b>Fórmulas exentas de fenilalanina (Tipo AEAA) (Continuación)</b>	
Subtipo	
AEAA4	Además de aminoácidos, llevan otros macro o micronutrientes. En envases no monodosis. Para niños y adultos.

a.2. Fórmulas exentas de metionina (AEAC): Para el tratamiento de la homocistinuria.

<b>Fórmulas exentas de metionina (Tipo AEAC)</b>	
Subtipo	
AEAC1	Contienen sólo aminoácidos.
AEAC2	Además de aminoácidos, llevan otros macro o micronutrientes. Para lactantes.
AEAC3	Además de aminoácidos, llevan otros macro o micronutrientes. En envases monodosis. Para niños y adultos.
AEAC4	Además de aminoácidos, llevan otros macro o micronutrientes. En envases no monodosis. Para niños y adultos.

a.3. Fórmulas exentas de metionina, treonina, valina y de bajo contenido en isoleucina (AEAD): Para el tratamiento de las alteraciones de la 5-tetrahidrofolato-transferasa con aciduria metilmalónica y en las acidemias propiónica y metilmalónica.

<b>Fórmulas exentas de metionina, treonina y valina y de bajo contenido en isoleucina (Tipo AEAD)</b>	
Subtipo	
AEAD1	Contienen sólo aminoácidos.

**Fórmulas exentas de metionina, treonina y valina y de bajo contenido en isoleucina (Tipo AEAD) (Continuación)**

Subtipo	
AEAD2	Además de aminoácidos, llevan otros macro o micronutrientes. Para lactantes.
AEAD3	Además de aminoácidos, llevan otros macro o micronutrientes. En envases monodosis. Para niños y adultos.
AEAD4	Además de aminoácidos, llevan otros macro o micronutrientes. En envases no monodosis. Para niños y adultos.

a.4. Fórmulas exentas de isoleucina, metionina, treonina y valina (AEAI): Para el tratamiento de las alteraciones de la 5-tetrahidrofolato-transferasa con aciduria metilmalónica y en las acidemias propiónica y metilmalónica.

**Fórmulas exentas de isoleucina, metionina, treonina y valina (Tipo AEAI)**

Subtipo	
AEAI2	Además de aminoácidos llevan otros macro o micronutrientes. Para lactantes.
AEAI4	Además de aminoácidos, llevan otros macro o micronutrientes. En envases no monodosis. Para niños y adultos.

a.5. Fórmulas exentas de isoleucina, leucina y valina (AEAG): Para el tratamiento de la enfermedad de jarabe de arce.

<b>Fórmulas exentas de isoleucina, leucina y valina (Tipo AEAG)</b>	
Subtipo	
AEAG1	Contienen sólo aminoácidos esenciales.
AEAG2	Además de aminoácidos llevan otros macro o micronutrientes. Para lactantes.
AEAG3	Además de aminoácidos, llevan otros macro o micronutrientes. En envases monodosis. Para niños y adultos.
AEAG4	Además de aminoácidos, llevan otros macro o micronutrientes. En envases no monodosis. Para niños y adultos.

a.6. Fórmulas exentas de leucina (AEAH): Para el tratamiento de varios defectos del metabolismo de la leucina.

<b>Fórmulas exentas de leucina (Tipo AEAH)</b>	
Subtipo	
AEAH1	Fórmulas exentas de leucina que contienen sólo aminoácidos.
AEAH2	Fórmulas exentas de leucina que, además de aminoácidos, llevan otros macro o micronutrientes. Para lactantes.
AEAH4	Fórmulas exentas de leucina que, además de aminoácidos, llevan otros macro o micronutrientes. En envases no monodosis. Para niños y adultos.

a.7. Fórmulas exentas de lisina y de bajo contenido en triptófano (AEAK): Para el tratamiento de la aciduria glutárica tipo I.

<b>Fórmulas exentas de lisina y de bajo contenido en triptófano (Tipo AEAK)</b>	
Subtipo	
AEAK1	Contienen sólo aminoácidos.
AEAK2	Además de aminoácidos, llevan otros macro o micronutrientes. Para lactantes.
AEAK3	Además de aminoácidos, llevan otros macro o micronutrientes. En envases monodosis. Para niños y adultos.
AEAK4	Además de aminoácidos, llevan otros macro o micronutrientes. En envases no monodosis. Para niños y adultos.

a.8. Fórmulas exentas de lisina (AEAL): Para el tratamiento de la hiperlisinemia por deficiencia de la proteína bifuncional 2-aminoadípico-semialdehído-sintasa. (El uso de estas dietas y para esta indicación está siendo en la actualidad revisado).

<b>Fórmulas exentas de lisina (Tipo AEAL)</b>	
Subtipo	
AEAL2	Para lactantes.
AEAL4	Para niños y adultos.

b) Fórmulas exentas de algún aminoácido esencial y no esencial:

Fórmulas exentas de fenilalanina y tirosina (AMAA): Están indicadas para el tratamiento de los diferentes trastornos metabólicos de la tirosina (varios defectos).

<b>Fórmulas exentas de fenilalanina y tirosina (Tipo AMAA)</b>	
Subtipo	
AMAA1	Contienen sólo aminoácidos.
AMAA2	Además de aminoácidos, llevan otros macro o micronutrientes. Para lactantes.
AMAA3	Además de aminoácidos, llevan otros macro o micronutrientes. En envases monodosis. Para niños y adultos.
AMAA4	Además de aminoácidos, llevan otros macro o micronutrientes. En envases no monodosis. Para niños y adultos.

3.2.3. Fórmulas con aporte proteico exclusivo de aminoácidos esenciales:

Fórmulas de aminoácidos esenciales (ACAE): Son productos en los que el componente proteico lo forman exclusivamente aminoácidos esenciales o condicionalmente esenciales, llevando en su composición además, otros macronutrientes acompañados, o no, de micronutrientes. Están indicadas para el tratamiento de las hiperornitinemias y defectos del ciclo de la urea.

<b>Fórmulas de aminoácidos esenciales (Tipo ACAE)</b>	
Subtipo	
ACAE2	Además de aminoácidos esenciales, llevan otros macro o micronutrientes. Para lactantes.
ACAE3	Además de aminoácidos esenciales, llevan otros macro o micronutrientes. Envases monodosis. Para niños y adultos.
ACAE4	Además de aminoácidos esenciales, llevan otros macro o micronutrientes. Envases no monodosis. Para niños y adultos.

Las fórmulas que contienen exclusivamente aminoácidos esenciales sin otros macronutrientes o micronutrientes se clasificarían en el subtipo MPAA13 (módulos de aminoácidos esenciales), página 107.

### 3.3. Productos dietéticos para trastornos del metabolismo de los lípidos:

#### 3.3.1. Fórmulas exentas de lípidos (GSLI):

Compuestas por proteínas e hidratos de carbono y micronutrientes, sin lípidos. Pueden contener ácidos grasos esenciales en cantidad mínima para evitar su deficiencia. Están indicadas en el tratamiento de los trastornos metabólicos congénitos de los lípidos.

<b>Fórmulas exentas de lípidos (Tipo GSLI)</b>	
Subtipo	
GSLI1	Para lactantes.
GSLI2	Para niños y adultos.

#### 3.3.2. Fórmulas con contenido graso modificado:

Fórmulas con contenido graso en forma de triglicéridos de cadena media (GMCM): Compuestas por proteínas e hidratos de carbono, pueden contener o no micronutrientes. El componente lipídico lo forman triglicéridos de cadena media (MCT). Pueden contener ácidos grasos esenciales en cantidad mínima para evitar su deficiencia. Están indicadas en el tratamiento de los trastornos metabólicos congénitos de los lípidos.

<b>Fórmulas con contenido graso en forma de triglicéridos de cadena media (Tipo GMCM)</b>	
Subtipo	
GMCM1	Fórmulas con contenido graso en forma de triglicéridos de cadena media.

## Módulos nutricionales

Los módulos nutricionales o nutrientes modulares consisten en productos de un único nutriente o excepcionalmente de varios, que se utilizan para el tratamiento de los errores congénitos del metabolismo (el tipo de módulo variará según el trastorno metabólico de que se trate) y para complementar dietas deficitarias en calorías (por ejemplo, en el caso de dietas con restricción importante de proteínas o de lípidos) y en la confección de dietas mo-

dulares completas. Su empleo mayoritario, en este último caso es en lactantes y niños de corta edad.

No es habitual, al menos en pacientes adultos, aumentar el aporte calórico a base de módulos de hidratos de carbono. En cuanto a los módulos de lípidos, el uso de triglicéridos de cadena media se restringe a pacientes con malabsorción o errores congénitos del metabolismo. Se diferencian tanto de otras formas de grasa alimentaria, que normalmente son rechazados por las personas sanas.

Los módulos de aminoácidos pueden usarse en errores congénitos del metabolismo, y en pacientes con encefalopatía hepática intolerantes a proteínas de la dieta. Alguno de los módulos de aminoácidos, arginina o glutamina, se han usado para patologías para las que no existe evidencia sobre su eficacia. Así, no existe evidencia en el momento actual de que la administración de glutamina o arginina en forma de módulo aislado tenga una eficacia terapéutica en mucositis, úlceras de decúbito o en alguna patología.

#### Tipos de productos

- 4.1. Módulos hidrocarbonados:  
Módulos hidrocarbonatos (MHID).
- 4.2. Módulos lipídicos:  
Módulos de triglicéridos de cadena larga (MLLC).  
Módulos de triglicéridos de cadena media (MLMC).
- 4.3. Módulos proteicos:  
Módulos de proteína entera (MPEN).  
Módulos de péptidos (MPPE).  
Módulos de aminoácidos (MPAA).
- 4.4. Módulos mixtos:  
Módulos hidrocarbonados y lipídicos (MMHL).  
Módulos hidrocarbonados y proteicos (MMHP).
- 4.5. Módulos espesantes:  
Módulos espesantes (MESP).

4.1. Módulos hidrocarbonados (MHID): Están compuestos exclusivamente por hidratos de carbono, fundamentalmente como dextrinomaltosa, o como monosacáridos. Están indicados en el tratamiento dietético de trastornos metabólicos de los hidratos de carbono o para aumentar el contenido calórico de la dieta.

<b>Módulos hidrocarbonatos (Tipo MHID)</b>	
Subtipo	
MHID1	Módulos de dextrinomaltosa.
MHID2	Módulos de fructosa.
MHID3	Módulos de D-manosa.
MHID4	Módulos de D-ribosa.
MHID5	Módulos de almidón de maíz modificado rico en amilopectina

4.2. Módulos lipídicos: Están compuestos exclusivamente por lípidos. Están indicados en el tratamiento dietético de trastornos con requerimientos especiales de energía y/o nutrientes o en situaciones con malabsorción grave o intolerancia digestiva a las grasas, así como en algunos trastornos metabólicos. Se clasifican en:

a) Módulos de triglicéridos de cadena larga (MLLC): Contienen ácidos grasos de cadena igual o superior a 14 átomos de carbono (LCT).

<b>Módulos de triglicéridos de cadena larga (Tipo MLLC)</b>	
Subtipo	
MLLC1	Contienen glutariltrioleato y glutariltrierucato en proporción 4:1.
MLLC2	Contienen únicamente glutariltrioleato (GTO).
MLLC3	Contienen únicamente glutariltrierucato (GTE).
MLLC4	Módulos de triglicéridos de cadena larga (LCT) no incluidos en MLLC1, MLLC2 ni MLLC3.

b) Módulos de triglicéridos de cadena media (MLMC): Contienen ácidos grasos de cadena entre 6 y 12 átomos de carbono (MCT).

<b>Módulos de triglicéridos de cadena media (Tipo MLMC)</b>	
Subtipo	
MLMC1	Módulos de triglicéridos de cadena media (MCT).

4.3. Módulos proteicos:

a) Módulos de proteína entera (MPEN): Están compuestos exclusivamente por proteínas de alto valor biológico. Están indicados para au-

mentar el contenido proteico de la dieta, en aquellos casos, dentro de las patologías incluidas en el Real Decreto 1030/2006, que regula la cartera de servicios, en los que no pueda obtenerse dicho aumento mediante el consumo de alimentos de uso ordinario.

<b>Módulos de proteína entera (Tipo MPEN)</b>	
Subtipo	
MPEN1	Módulos de proteína entera.

b) **Módulos de péptidos (MPPE):** Están compuestos fundamentalmente por péptidos, pueden contener aminoácidos libres. Se indican para aumentar el contenido nitrogenado de la dieta en pacientes que no toleran proteínas enteras.

<b>Módulos de péptidos (Tipo MPPE)</b>	
Subtipo	
MPPE1	Módulos de péptidos.

c) **Módulos de aminoácidos (MPAA):** Están compuestos por uno o varios aminoácidos libres. Pueden contener hidratos de carbono con el objetivo de mejorar la palatabilidad del producto. Están indicados en el tratamiento nutricional de algunos trastornos metabólicos de aminoácidos o en situaciones clínicas en las que se evidencia déficit del aminoácido en cuestión que no puede conseguirse con los aportes de una dieta habitual.

<b>Módulos de aminoácidos (Tipo MPAA)</b>	
Subtipo	
MPAA1	Módulos de glicina.
MPAA2	Módulos de L-alanina.
MPAA3	Módulos de L-arginina.
MPAA4	Módulos de L-citrulina.
MPAA5	Módulos de L-cistina.
MPAA7	Módulos de L-isoleucina.
MPAA8	Módulos de L-leucina.
MPAA9	Módulos de L-ornitina.

<b>Módulos de aminoácidos (Tipo MPAA) (Continuación)</b>	
MPAA10	Módulos de L-prolina.
MPAA11	Módulos de L-triptófano.
MPAA12	Módulos de L-valina.
MPAA13	Módulos de aminoácidos esenciales.
MPAA14	Módulos de aminoácidos ramificados.
MPAA15	Módulos mezcla de aminoácidos esenciales y no esenciales.
MPAA16	Módulos de L-serina.

#### 4.4. Módulos mixtos:

**Módulos hidrocarbonados y lipídicos (MMHL):** Están compuestos por hidratos de carbono y lípidos. Están indicados en la suplementación de dietas hipoproteicas en trastornos metabólicos congénitos de los aminoácidos y para aumentar el contenido calórico de la dieta.

<b>Módulos hidrocarbonados y lipídicos (Tipo MMHL)</b>	
Subtipo	
MMHL1	Módulos de hidratos de carbono y colesterol.
MMHL2	Módulos hidrocarbonados y lipídicos, salvo los MMHL1.

#### 4.5. Módulos espesantes:

**Módulos espesantes (MESP):** Son productos con capacidad de espesar compuestos por almidones modificados o gomas, acompañados o no de maltodextrinas. Su presentación es en forma de polvo y su sabor es neutro. Están destinados exclusivamente a aumentar la consistencia de los alimentos líquidos en enfermos con disfagia neurológica, o excepcionalmente motora, con el fin de tratar de evitar o retrasar el empleo de sonda nasointestinal o gastrostomía, cuando dichos enfermos tienen posibilidad de ingerir alimentos sólidos sin riesgo de aspiración, pero sufren aspiración o corren riesgo de sufrirla, si ingieren alimentos líquidos, que no pueden ser espesados con alternativas de consumo ordinario.

<b>Módulos espesantes (Tipo MESP)</b>	
Subtipo	
MESP1	Módulos espesantes.

## 4.2. Identificación de los alimentos para usos médicos especiales financiados por el Sistema Nacional de Salud

Las presentaciones de los productos incluidos en la Oferta van identificadas por un código de seis cifras (código identificativos) que les asigna el Ministerio de Sanidad, Servicios Sociales e Igualdad.

Los envases de estos productos van provistos de un precinto identificativo, con un código de barras, y que sirve como justificativo de la dispensación por las oficinas de farmacia. Las características del precinto se recogen en el anexo 6.

## 5. Gestión de la prestación con productos dietéticos

El objetivo de la gestión de la prestación con productos dietéticos es conseguir que la prestación que se facilite a los usuarios se ajuste a la cartera de servicios del SNS y a la normativa vigente de la forma más eficiente posible, o dicho de otro modo, garantizar que los pacientes que reciban esta prestación sean aquellos con las patologías que recoge la norma y cuya situación clínica hace que no puedan alimentarse total o parcialmente con alimentos de consumo ordinario.

Las Comunidades Autónomas, el Instituto Nacional de Gestión Sanitaria (INGESA) y las Mutualidades de Funcionarios son las responsables de establecer el procedimiento para facilitar esta prestación. En la mayoría de los casos se proporciona a través de las oficinas de farmacia, por indicación de especialista y con autorización de la prescripción mediante visado o autorización de la inspección sanitaria. En algunos casos se facilita directamente a través de los centros sanitarios.

El gestor del visado o autorización de estos tratamientos debe velar para que esta prestación se proporcione a los usuarios del SNS con una patología subsidiaria de financiación y una determinada situación clínica, en la cantidad y forma adecuada y durante el tiempo necesario.

Para facilitar la labor del gestor de visado, la indicación del tratamiento debe ir acompañada de la información que recoge el “informe tipo justificativo de la indicación” ya se trate de nutrición enteral domiciliaria o de tratamientos dietoterápicos en trastornos metabólicos congénitos (Anexos 1 y 2).

Esta información abarca los siguientes aspectos:

- Identificación del paciente.
- Identificación del facultativo que indica el tratamiento.
- Diagnóstico (Patología que justifica la indicación).
- Datos de los productos indicados (Tipo de fórmula prescrita, datos identificativos del producto y pauta terapéutica).
- Datos de seguimiento del paciente.

El gestor del visado deberá constatar que está debidamente cumplimentada toda la información que recoge el informe, de manera que pueda comprobar si el paciente sufre alguna de las patologías susceptibles de financiación, está incluido en alguna de las situaciones clínicas que justifican la indicación y si la fórmula prescrita corresponde a alguno de los tipos de fórmula que recoge el informe. En el caso de la NED comprobará, además, que la vía de administración para la que se prescribe el producto es la que corresponde, es decir, que la administración es por sonda, salvo que se

trate de los casos excepcionales de administración oral que la norma contempla, en cuyo caso debe venir justificado adecuadamente en el informe.

En el caso de NED deberá comprobar asimismo que la indicación corresponde a una alimentación completa, es decir, que el paciente la tomará como única fuente de alimentación, salvo en los casos con requerimientos especiales de energía y nutrientes (ver apartado 3.1.C.) que se podrán indicar módulos o complementos. Además, en el caso de las Fórmulas especiales (Tipo ESPE) deberá tener en cuenta que lo que justifica la indicación de estas fórmulas, en lugar de una fórmula general, es que el paciente que por su situación clínica requiere NED por no poder tomar alimentos de consumo ordinario, tiene además una patología de base (ej. Diabetes) que hace que requiera una fórmula con un perfil de nutrientes especial.

Para determinar que el producto indicado forma parte de la Oferta de productos dietéticos del SNS se comprobará que se recoge en el nomenclátor de productos dietéticos financiados que elabora la Subdirección General de Cartera Básica de Servicios del SNS y Fondo de Cohesión del Ministerio de Sanidad, Servicios Sociales e Igualdad y que remite mensualmente a las Comunidades Autónomas.

En los casos de pacientes que se van a desplazar por un tiempo a otra Comunidad, deberán informarles de cómo podrán obtener esta prestación, según contempla el procedimiento de coordinación (Anexo 3).

En resumen, las cuestiones a tener en cuenta previamente al visado o autorización de NED son:

1. ¿El paciente padece alguna de las patologías que recoge el Real Decreto 1030/2006, de 15 de septiembre, por el que se establece la cartera de servicios comunes del SNS y el procedimiento para su actualización? *En caso negativo*, no es susceptible de utilizar NED. *En caso afirmativo*:
2. ¿Su situación clínica es alguna de las indicadas en la normativa vigente (Ver apartado 3)? *En caso negativo*, no es susceptible de utilizar NED. *En caso afirmativo*:
3. ¿Puede nutrirse con alimentos de consumo ordinario? *En caso afirmativo*, no es susceptible de utilizar NED. *En caso de que no pueda utilizarlos*:
4. El facultativo que ha indicado el tratamiento está autorizado para ello? *En caso negativo*, no se autorizaría el tratamiento. *En caso afirmativo*:
5. ¿Ha cumplimentado adecuadamente el informe? *En caso negativo*, no se autorizaría el tratamiento. *En caso afirmativo*:
6. ¿El producto indicado está en el nomenclátor? *En caso negativo*, no se autorizaría el tratamiento. *En caso afirmativo*, se podría autorizar la prescripción.

## 6. Normas sobre prestación con productos dietéticos

Las normas que rigen la prestación con productos dietéticos del SNS son:

- Ley 16/2003, de 28 de mayo, de cohesión y calidad del SNS.
- Real Decreto 1030/2006, de 15 de septiembre, por el que se establece la cartera de servicios comunes del SNS y el procedimiento para su actualización.
- Orden SCO/3422/2007, de 21 de noviembre, por la que se desarrolla el procedimiento de actualización de la cartera de servicios comunes del SNS.
- Real Decreto 1205/2010, de 24 de septiembre, por el que se fijan las bases para la inclusión de los alimentos dietéticos para usos médicos especiales en la prestación con productos dietéticos del SNS y para el establecimiento de sus importes máximos de financiación.
- Orden SPI/2958/2010, de 16 de noviembre, por la que se establece el procedimiento para la inclusión de los alimentos dietéticos para usos médicos especiales en la oferta de productos dietéticos del SNS y para la aplicación de los importes máximos de financiación.
- Orden SPI/573/2011, de 11 de marzo, por la que se modifican los Anexos III y VII del Real Decreto 1030/2006, de 15 de septiembre, por el que se establece la cartera de servicios comunes del SNS y el procedimiento para su actualización. (*Introduce los módulos de L-serina*).
- Real Decreto-ley 16/2012, de 20 de abril, de medidas urgentes para garantizar la sostenibilidad del Sistema Nacional de Salud y mejorar la calidad y seguridad de sus prestaciones.
- Orden SSI/1640/2012, de 18 de julio, por la que modifica el Anexo VI del Real Decreto 1030/2006, de 15 de septiembre, por el que establece la cartera de servicios comunes del Sistema Nacional de Salud y el procedimiento para su actualización, y los anexos I y III del Real Decreto 1205/2010, de 24 de septiembre, por el que se fijan las bases para la inclusión de los alimentos dietéticos para usos médicos especiales en la prestación con productos dietéticos del Sistema Nacional de Salud y para el establecimiento de sus importes máximos de financiación. (*Excluye los módulos de L-glutamina*).
- Orden SSI/2366/2012, de 30 de octubre, por la que se establece el factor común de facturación de la prestación con productos dietéticos.

- Orden SSI/1329/2014, de 22 de julio, por la que se modifican la cartera común suplementaria de prestación con productos dietéticos y las bases para la inclusión de los alimentos dietéticos para usos médicos especiales en la oferta de productos dietéticos del Sistema Nacional de Salud y para el establecimiento de los importes máximos de financiación.

# Anexo 1: Informe tipo justificativo de la indicación de tratamientos dietoterápicos en trastornos metabólicos congénitos

## 1. Datos del paciente:

Apellidos y nombre \_\_\_\_\_ Fecha de nacimiento \_\_/\_\_/\_\_  
Nº TSI \_\_\_\_\_/\_\_\_\_\_

## 2. Datos del facultativo que indica el tratamiento:

Apellidos y nombre \_\_\_\_\_ Nº de colegiado \_\_\_\_\_  
Hospital: nombre y dirección \_\_\_\_\_  
Teléfono de contacto \_\_\_\_\_ Servicio o Unidad \_\_\_\_\_

## 3. Diagnóstico:

Patología que justifica la indicación:

### A. Trastornos del metabolismo de los hidratos de carbono:

A-1.- Deficiencia primaria de la lactasa intestinal de debut neonatal:  
Deficiencia de la actividad de la lactasa del borde en cepillo del enterocito en lactantes

A-2.- Deficiencia transitoria de la lactasa intestinal en lactantes secundaria a atrofia de vellosidades intestinales debida a celiaquía en lactantes

A-3.- Trastornos del metabolismo de la galactosa. Galactosemia en lactantes:

A-3.1.- Deficiencia de la galactoquinasa hepática

- A-3.2.- Deficiencia de la galactosa-1-fosfato-uridil-transferasa hepática
- A-3.3.- Deficiencia de la epimerasa
- A-4.- Trastornos del transporte celular de monosacáridos: Deficiencia del transportador de membrana de las piranosas (intolerancia a glucosa y galactosa)
- A-5.- Trastornos del metabolismo del glucógeno. Glucogenosis:
  - A-5.1.- Glucogenosis tipo I. Deficiencia de la glucosa 6-fosfatasa
  - A-5.2.- Glucogenosis tipo III. Deficiencia de la amilo-1-6-glucosidasa
  - A-5.3.- Glucogenosis tipo VI. Deficiencia de la fosforilasa-A y la fosforilasa-B-quinasa
- A-6.- Trastornos de la glucosilación de proteínas tipo 1b: Deficiencia de la fosfo-manosa-isomerasa

## **B. Trastornos del metabolismo de los aminoácidos**

- B-1.- Trastornos del metabolismo de aminoácidos esenciales:
  - B-1.1.- Hiperfenilalaninurias:
    - B-1.1.1.- Fenilcetonuria: Deficiencia de la fenilalanina-hidroxilasa
    - B-1.1.2.- Hiperfenilalaninemia benigna: Deficiencia parcial de la fenilalanina-hidroxilasa
    - B-1.1.3.- Primapterinuria: Deficiencia de la carbinolamina-deshidratasa
    - B-1.1.4.- Deficiencia de la dihidro-biopterin-reductasa
  - B-1.2.- Trastornos del metabolismo de la metionina y aminoácidos sulfurados:
    - B-1.2.1.- Homocistinuria: Deficiencia de la cistationina-β-sintetasa
    - B-1.2.2.- Alteraciones en la 5-tetrahidrofolato-transferasa o trastornos del metabolismo de la cobalamina. Todos con aciduria metilmalónica: Varias deficiencias enzimáticas
    - B-1.2.3.- Cistationinuria: Varias alteraciones
  - B-1.3.- Trastornos en el metabolismo de los aminoácidos ramificados:
    - B-1.3.1.- Jarabe de Arce: Deficiencia de la alfa-ceto-descarboxilasa
    - B-1.3.2.- Acidemias orgánicas del metabolismo de la leucina:
      - Acidemia isovalérica
      - Acidemia metilcrotónica
      - Acidemia 3-hidroxi-metil-glutárica

B-1.3.3.- Acidemias orgánicas del metabolismo de la isoleucina y valina:

- Acidemia propiónica: Deficiencia de la propionil-CoA-carboxilasa
- Acidemia metilmalónica: Deficiencia de la metilmalonil-CoA-mutasa
- Hipercetosis: Deficiencia de la  $\beta$ -cetotilasa

B-1.4.- Trastornos del metabolismo de la lisina:

B-1.4.1.- Aciduria glutárica tipo I: Deficiencia de la glutaril-CoA-deshidrogenasa

B-1.4.2.- Hiperlisinemia: Deficiencia de la proteína bifuncional 2-aminoadípico-semialdehído-sintasa con aumento de lisina en sangre y en orina

B-1.4.3.- Intolerancia hereditaria a la lisina: Trastorno del transportador de aminoácidos dibásicos (lisina, arginina, ornitina y cistina)

B-2.- Trastornos del metabolismo de los aminoácidos no esenciales:

B-2.1.- Trastornos del metabolismo de la tirosina:

B-2.1.1.- Tirosinemia II: Deficiencia de la tirosin-amino-transferasa

B-2.1.2.- Hawkinsinuria: Deficiencia de la dioxigenasa

B-2.1.3.- Tirosinemia I: Deficiencia de la fumaril-aceto-acetasa

B-2.2.- Trastornos del metabolismo de la ornitina. Hiperornitinemias:

B-2.2.1.- Síndrome HHH: Deficiencia del transporte de ornitina mitocondrial

B-2.2.2.- Atrofia girata: Deficiencia de la ornitin-transaminasa

B-2.3.- Trastornos del metabolismo de la serina

B-3.- Trastornos del ciclo de la urea:

B-3.1.- Deficiencias de la N-acetil-glutamato-sintetasa

B-3.2.- Deficiencias de la carbamil-P-sintetasa

B-3.3.- Deficiencias de la ornitin-transcarbamilasa

B-3.4.- Deficiencias de la arginosuccinil-liasa

B-3.5.- Deficiencias de la arginosuccinil-sintetasa

B-3.6.- Deficiencias de la arginasa

### **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 Swaschman
  - C.1.1.3.- A- $\beta$ -lipoproteinemia e hipo- $\beta$ -lipoproteinemia
  - C.1.1.4.- Citopatías mitocondriales con alteración de función pancreática
- C-1.2.- Defectos de 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  $\beta$ -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
- 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
- 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 cadena respiratoria mitocondrial
  - C-3.3.- Aciduria glutárica tipo II, en la que se afecta la  $\beta$ -oxidación mitocondrial de cualquier ácido graso de diferentes longitudes de cadena (muy larga, larga, media y corta)
- C-4.- Defectos de la síntesis del colesterol: Síndrome de Smith-Lemli-Opitz

Otras patologías y/o tratamientos concomitantes \_\_\_\_\_  
Información clínica de interés \_\_\_\_\_

Otras patologías y/o tratamientos concomitantes \_\_\_\_\_  
Información clínica de interés \_\_\_\_\_

#### 4. Indicación:

Fecha de inicio del tratamiento \_\_\_ / \_\_\_ / \_\_\_ Duración prevista del tratamiento \_\_\_\_\_

Revisiones (periodicidad prevista): Semestral  Trimestral  Mensual  Otra  \_\_\_\_\_

Tipo de dieta:

- Fórmulas sin lactosa (Tipo HLAA)
- Fórmulas con/sin fructosa, sin glucosa ni galactosa, ni disacáridos y polisacáridos que las contengan (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 de bajo contenido en isoleucina (Tipo AEAD)
- Fórmulas exentas de isoleucina, metionina y valina (Tipo AEAG)
- Fórmulas exentas de isoleucina, metionina, treonina y valina (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 MPPE)
- Módulos de aminoácidos (aa) (Tipo MPAA)  Especificar el aa.....
- Módulos mixtos hidrocarbonados y lipídicos (Tipo MMHL)

Nombre comercial (alternativas, si es posible) \_\_\_\_\_

Presentación \_\_\_\_\_

Pauta terapéutica (g/toma, tomas/día): \_\_\_\_\_

### 5. Seguimiento:

Fechas en que se han realizado las 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: \_\_\_\_\_

\_\_\_\_\_

Firma del facultativo responsable de la indicación:

Fecha:

# Anexo 2: Informe tipo justificativo de la indicación para tratamientos con nutrición enteral domiciliaria

## 1. Datos del paciente:

Apellidos y nombre \_\_\_\_\_ Fecha de nacimiento \_\_/\_\_/\_\_  
N° TSI \_\_\_\_\_/\_\_\_\_\_

## 2. Datos del facultativo que indica el tratamiento:

Apellidos y nombre \_\_\_\_\_ N° de colegiado \_\_\_\_\_  
Hospital: nombre y dirección \_\_\_\_\_  
Teléfono de contacto \_\_\_\_\_ Servicio o Unidad \_\_\_\_\_

## 3. Diagnóstico:

Situación clínica del paciente y patologías que justifican la indicación:

### 1. Alteración mecánica de la deglución o del tránsito, que cursa con afagia o disfagia severa y precisa sonda\*:

- Tumor de cabeza y cuello
- Tumor de aparato digestivo (esófago, estómago)
- Cirugía ORL y maxilofacial
- Estenosis esofágica no tumoral

### 2. Trastorno neuromotor que impide la deglución o el tránsito y que precisa sonda:

- Enfermedad neurológica que cursa con afagia o disfagia severa:
  - Esclerosis múltiple
  - Esclerosis lateral amiotrófica
  - Síndrome miasteniforme

- Síndrome de Guillain-Barré
- Secuelas de enfermedades infecciosas o traumáticas del sistema nervioso central
- Retraso mental severo
- Proceso degenerativo severo del sistema nervioso central   
(especificar \_\_\_\_\_)
- Accidente cerebrovascular
- Tumor cerebral
- Parálisis cerebral
- Coma neurológico
- Trastorno severo de la motilidad intestinal:
  - Pseudoobstrucción intestinal
  - Gastroparesia diabética

### 3. Paciente con requerimientos especiales de energía y/o nutrientes:

- Síndrome de malabsorción severa:
  - Síndrome de intestino corto severo
  - Diarrea intratable de origen autoinmune
  - Linfoma
  - Esteatorrea posgastrectomía
  - Carcinoma de páncreas
  - Resección amplia pancreática
  - Insuficiencia vascular mesentérica
  - Amiloidosis
  - Esclerodermia
  - Enteritis eosinofílica
- Enfermedad neurológica subsidiaria de ser tratada con dietas cetogénicas:
  - Epilepsia refractaria
  - Deficiencia del transportador tipo I de la glucosa
  - Deficiencia del complejo de la piruvato-deshidrogenasa
- Intolerancia o alergia diagnosticada a proteínas de leche de vaca en lactantes hasta 2 años con compromiso nutricional
- Paciente desnutrido que va a ser sometido a cirugía mayor programada o trasplante
- Paciente con encefalopatía hepática crónica con intolerancia a las proteínas de la dieta
- Paciente con adrenoleucodistrofia ligada al cromosoma X, neurológicamente asintomático

#### 4. Situación clínica que cursa con desnutrición severa:

- Enfermedad inflamatoria intestinal:
  - Colitis ulcerosa
  - Enfermedad de Crohn
- Caquexia cancerosa por enteritis crónica por tratamiento quimio y/o radioterápico
- Patología médica infecciosa que comporta malabsorción severa: SIDA
- Fibrosis quística
- Fístulas enterocutáneas, de bajo débito
- Insuficiencia renal infantil que compromete el crecimiento del paciente

\* En caso excepcional de no utilizar sonda, especificar el motivo \_\_\_\_\_

Otras patologías y/o tratamientos concomitantes \_\_\_\_\_

Información clínica de interés \_\_\_\_\_

#### 4. Indicación:

Fecha de inicio del tratamiento \_\_\_ / \_\_\_ / \_\_\_ Duración prevista del tratamiento \_\_\_\_\_

Revisiones (periodicidad prevista): Semestral  Trimestral  Mensual  Otra  \_\_\_\_\_

Tipo de dieta:

<b>FÓRMULA COMPLETA</b>	<b>MÓDULO:</b>
Polimérica:	Hidrocarbonado (Tipo MHID) <input type="checkbox"/>
• Normoproteica:	Lipídico:
– Hipocalórica (Tipo CPNI) <input type="checkbox"/>	– Triglicéridos de cadena larga (LCT) (Tipo MLLC) <input type="checkbox"/>
– Normocalórica (Tipo CPNN) <input type="checkbox"/>	– Triglicéridos de cadena media (MCT) (Tipo MLMC) <input type="checkbox"/>
– Hipercalórica (Tipo CPNH) <input type="checkbox"/>	Proteico:
• Hiperproteica:	– Proteína entera (Tipo MPEN) <input type="checkbox"/>
– Hipocalórica (Tipo CPHI) <input type="checkbox"/>	– Péptidos (Tipo MPPE) <input type="checkbox"/>
– Normocalórica (Tipo CPHN) <input type="checkbox"/>	
– Hipercalórica (Tipo CPHH) <input type="checkbox"/>	

Oligomérica (peptídica):		- Aminoácidos (Tipo MPAA)	<input type="checkbox"/>
- Normoproteica (Tipo CONO)	<input type="checkbox"/>	Mixtos:	
- Hiperproteica (Tipo COHI)	<input type="checkbox"/>	- Hidrocarbonados y lipídicos	
Monomérica (elemental):		(Tipo MMHL)	<input type="checkbox"/>
- Normoproteica (Tipo CELE)	<input type="checkbox"/>	Espesante* (Tipo MESP)	<input type="checkbox"/>
Especial (Tipo ESPE)	<input type="checkbox"/>		

**PRODUCTOS PARA LA ALERGIA O INTOLERANCIA A LAS PROTEÍNAS DE LA LECHE DE VACA**

Fórmulas con hidrolizados de proteínas lácteas sin lactosa para lactantes (Subtipo LAPL1)Tipo	<input type="checkbox"/>
Fórmulas con hidrolizados de proteínas lácteas con lactosa para lactantes (Subtipo LAPL2)	<input type="checkbox"/>
Fórmulas con hidrolizados de proteínas no lácteas sin lactosa para lactantes (Tipo LAPN)	<input type="checkbox"/>
Fórmulas con proteínas de soja sin lactosa para lactantes (Tipo LAPS)	<input type="checkbox"/>

\* Justificar el motivo de indicación espesantes.....  
 .....

Nombre comercial (alternativas, si es posible) \_\_\_\_\_

Presentación \_\_\_\_\_ Pauta: Continua  Intermitente

Vía de acceso y método de administración:

Oral <input type="checkbox"/>	Duodenal:	
Gástrica:	- Sonda nasoduodenal	<input type="checkbox"/>
- Sonda nasogástrica <input type="checkbox"/>	Yeyunal:	
- Gastrostomía <input type="checkbox"/>	- Sonda nasoyeyunal	<input type="checkbox"/>
	- Yeyunostomía	<input type="checkbox"/>

Pauta terapéutica (g/toma, ml/toma tomas/día): \_\_\_\_\_

**5. Seguimiento:**

Fechas en que se han realizado las 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 \_\_\_\_\_)

Firma del facultativo responsable de la indicación:

Fecha:



# Anexo 3

**Acuerdo del Consejo Interterritorial de 12 de abril de 1999 por el que se establecen los procedimientos de coordinación en los tratamientos con dietéticos recogidos en el anexo VII 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, para pacientes desplazados temporalmente a un servicio de salud distinto al de su residencia. (Actualizado a 2012).**

*Para facilitar que los usuarios a los que se ha instaurado un tratamiento con productos dietéticos por parte de un servicio de salud de una Comunidad Autónoma o INGESA puedan continuar dicho tratamiento, cuando se desplazan a un ámbito geográfico distinto, se acuerdan los siguientes procedimientos de coordinación:*

## **A. PROCEDIMIENTO DE COORDINACIÓN PARA TRATAMIENTOS DIETOTERÁPICOS DE TRASTORNOS METABÓLICOS CONGÉNITOS:**

El usuario que, por indicación del correspondiente especialista, esté utilizando un tratamiento dietoterápico por padecer alguno de los trastornos metabólicos congénitos que recoge el apartado 7 del anexo VII, del Real Decreto 1030/2006, de 15 de septiembre, por el que se establece la cartera de servicios del Sistema Nacional de Salud y el procedimiento para su actualización, cuando se desplace a una Comunidad Autónoma diferente a aquella en la que se le indicó el tratamiento, deberá:

**A.1.** En todo caso, aportar el informe justificativo de la indicación cumplimentado por el especialista que indicó el tratamiento, en el que constarán, al menos, los siguientes datos:

### **1. Datos del paciente:**

Apellidos y nombre \_\_\_\_\_ Fecha de nacimiento \_\_/\_\_/\_\_  
Nº de la tarjeta de identificación sanitaria (TIS) \_\_\_\_\_ / \_\_\_\_\_  
Datos del titular de la cartilla de la Seguridad Social (Si procede) \_\_\_\_\_

### **2. Datos del facultativo que indica el tratamiento:**

Apellidos y nombre \_\_\_\_\_ Nº de colegiado \_\_\_\_\_  
Hospital: nombre y dirección \_\_\_\_\_  
Teléfono de contacto \_\_\_\_\_ e-mail \_\_\_\_\_ Servicio o Unidad \_\_\_\_\_

### 3. Diagnóstico:

Patología que justifica la indicación:

#### **A. Trastornos del metabolismo de los hidratos de carbono:**

- A-1.- Deficiencia primaria de la lactasa intestinal de debut neonatal: Deficiencia de la actividad de la lactasa del borde en cepillo del enterocito en lactantes
- A-2.- Deficiencia transitoria de la lactasa intestinal en lactantes secundaria a atrofia de vellosidades intestinales debida a celiaquía en lactantes
- A-3.- Trastornos del metabolismo de la galactosa. Galactosemia en lactantes:
  - A-3.1.- Deficiencia de la galactoquinasa hepática
  - A-3.2.- Deficiencia de la galactosa-1-fosfato-uridil-transferasa hepática
  - A-3.3.- Deficiencia de la epimerasa
- A-4.- Trastornos del transporte celular de monosacáridos: Deficiencia del transportador de membrana de las piranosas (intolerancia a glucosa y galactosa)
- A-5.- Trastornos del metabolismo del glucógeno. Glucogenosis:
  - A-5.1.- Glucogenosis tipo I. Deficiencia de la glucosa 6-fosfatasa
  - A-5.2.- Glucogenosis tipo III. Deficiencia de la amilo-1-6-glucosidasa
  - A-5.3.- Glucogenosis tipo VI. Deficiencia de la fosforilasa-A y la fosforilasa-B-quinasa
- A-6.- Trastornos de la glucosilación de proteínas tipo 1b: Deficiencia de la fosfo-manosa-isomerasa

#### **B. Trastornos del metabolismo de los aminoácidos**

- B-1.- Trastornos del metabolismo de aminoácidos esenciales:
  - B-1.1.- Hiperfenilalaninemias:
    - B-1.1.1.- Fenilcetonuria: Deficiencia de la fenilalanina-hidroxilasa
    - B-1.1.2.- Hiperfenilalaninemia benigna: Deficiencia parcial de la fenilalanina-hidroxilasa
    - B-1.1.3.- Primapterinuria: Deficiencia de la carbinolamina-des-hidratasa
    - B-1.1.4.- Deficiencia de la dihidro-biopterin-reductasa
  - B-1.2.- Trastornos del metabolismo de la metionina y aminoácidos sulfurados:
    - B-1.2.1.- Homocistinuria: Deficiencia de la cistationina- $\beta$ -sintetasa
    - B-1.2.2.- Alteraciones en la 5-tetrahidrofolato-transferasa o trastornos del metabolismo de la cobalamina. Todos

- con aciduria metilmalónica: Varias deficiencias enzimáticas
- B-1.2.3.- Cistationinuria: Varias alteraciones
- B-1.3.- Trastornos en el metabolismo de los aminoácidos ramificados:
  - B-1.3.1.- Jarabe de Arce: Deficiencia de la alfa-ceto-descarboxilasa
  - B-1.3.2.- Acidemias orgánicas del metabolismo de la leucina:
    - Acidemia isovalérica
    - Acidemia metilcrotónica
    - Acidemia 3-hidroxi-metil-glutárica
  - B-1.3.3.- Acidemias orgánicas del metabolismo de la isoleucina y valina:
    - Acidemia propiónica: Deficiencia de la propionil-CoA-carboxilasa
    - Acidemia metilmalónica: Deficiencia de la metilmalonal-CoA-mutasa
    - Hipercetosis: Deficiencia de la  $\beta$ -cetotilasa
- B-1.4.- Trastornos del metabolismo de la lisina:
  - B-1.4.1.- Aciduria glutárica tipo I: Deficiencia de la glutaril-CoA-deshidrogenasa
  - B-1.4.2.- Hiperlisinemia: Deficiencia de la proteína bifuncional 2-aminoadípico-semialdehido-sintasa con aumento de lisina en sangre y en orina
  - B-1.4.3.- Intolerancia hereditaria a la lisina: Trastorno del transportador de aminoácidos dibásicos (lisina, arginina, ornitina y cistina)
- B-2.- Trastornos del metabolismo de los aminoácidos no esenciales:
  - B-2.1.- Trastornos del metabolismo de la tirosina:
    - B-2.1.1.- Tirosinemia II: Deficiencia de la tirosin-amino-transferasa
    - B-2.1.2.- Hawkinsinuria: Deficiencia de la dioxigenasa
    - B-2.1.3.- Tirosinemia I: Deficiencia de la fumaril-aceto-acetasa
  - B-2.2.- Trastornos del metabolismo de la ornitina. Hiperornitinemias:
    - B-2.2.1.- Síndrome HHH: Deficiencia del transporte de ornitina mitocondrial
    - B-2.2.2.- Atrofia girata: Deficiencia de la ornitin-transaminasa
  - B-2.3.- Trastornos del metabolismo de la serina
- B-3.- Trastornos del ciclo de la urea:
  - B-3.1.- Deficiencias de la N-acetil-glutamato-sintetasa
  - B-3.2.- Deficiencias de la carbamil-P-sintetasa
  - B-3.3.- Deficiencias de la ornitin-transcarbamilasa

- B-3.4.- Deficiencias de la arginosuccinil-liasa
- B-3.5.- Deficiencias de la arginosuccinil-sintetasa
- B-3.6.- Deficiencias de la arginasa

### **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 Swaschman
- C.1.1.3.- A- $\beta$ -lipoproteinemia e hipo- $\beta$ -lipoproteinemia
- C.1.1.4.- Citopatías mitocondriales con alteración de función pancreática

C-1.2.- Defectos de 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  $\beta$ -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

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

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 cadena respiratoria mitocondrial
- C-3.3.- Aciduria glutárica tipo II, en la que se afecta la  $\beta$ -oxidación mitocondrial de cualquier ácido graso de diferentes longitudes de cadena (muy larga, larga, media y corta)
- C-4.- Defectos de la síntesis del colesterol: Síndrome de Smith-Lemli-Opitz

Otras patologías y/o tratamientos concomitantes \_\_\_\_\_

Información clínica de interés \_\_\_\_\_

#### 4. Indicación:

Fecha de inicio del tratamiento \_\_\_ / \_\_\_ / \_\_\_ Duración prevista del tratamiento \_\_\_\_\_

Revisiones (periodicidad prevista): Semestral  Trimestral  Mensual  Otra  \_\_\_\_\_

Tipo de dieta:

- Fórmulas sin lactosa (Tipo HLAA)
- Fórmulas con/sin fructosa, sin glucosa ni galactosa, ni disacáridos y polisacáridos que las contengan (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 de bajo contenido en isoleucina (Tipo AEAD)
- Fórmulas exentas de isoleucina, metionina y valina (Tipo AEAG)
- Fórmulas exentas de isoleucina, metionina, treonina y valina (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 MPPE)
- Módulos de aminoácidos (aa) (Tipo MPAA)  Especificar el aa.....
- Módulos mixtos hidrocarbonados y lipídicos (Tipo MMHL)

Nombre comercial (alternativas, si es posible) \_\_\_\_\_

Presentación \_\_\_\_\_

Pauta terapéutica (g/toma, tomas/día): \_\_\_\_\_

### 5. Seguimiento:

Fechas en que se han realizado las 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: \_\_\_\_\_

Firma del facultativo responsable de la indicación:

Fecha:

**A.2.** Cumplir los requisitos que específicamente se exigen en cada uno de los siguientes ámbitos geográficos:

Ámbito	Documentación	Lugar al que debe dirigirse para continuar el tratamiento
Andalucía	– Informe justificativo de la indicación.	Médico de atención primaria DISPENSACIÓN: Oficinas de farmacia
Aragón	– Informe justificativo de la indicación (especialista hospitalario).	Médico de atención primaria DISPENSACIÓN: Oficinas de farmacia
Asturias	– Informe justificativo de la indicación.	Médico de atención primaria DISPENSACIÓN: Oficinas de farmacia
Baleares	– Informe justificativo de la indicación (especialista hospitalario).	Médico de atención primaria DISPENSACIÓN: Oficinas de farmacia
Canarias	– Informe justificativo de la indicación.	Servicio de Atención al Paciente de los hospitales del Servicio Canario de Salud (Anexo I)
Cantabria	– Informe justificativo de la indicación.	Médico de atención primaria DISPENSACIÓN: Oficinas de farmacia
Castilla y León	– Informe justificativo de la indicación (especialista hospitalario).	Médico de atención primaria DISPENSACIÓN: Oficinas de farmacia
Castilla-La Mancha	– Informe justificativo de la indicación (especialista).	Médico de atención primaria DISPENSACIÓN: Oficinas de farmacia
Cataluña	– Informe justificativo de la indicación.	Centro de atención primaria que le corresponda según su lugar de residencia en Cataluña (Anexo II) DISPENSACIÓN: Oficinas de farmacia
Comunidad Valenciana	– Informe justificativo de la indicación.	Médico de atención primaria DISPENSACIÓN: Oficinas de farmacia
Extremadura	– Informe justificativo de la indicación.	Médico de atención primaria DISPENSACIÓN: Oficinas de farmacia

Ámbito	Documentación	Lugar al que debe dirigirse para continuar el tratamiento
<b>Galicia</b>	– Informe justificativo de la indicación.	Subdirección General de Farmacia y Productos Sanitarios. Servicio de Productos Sanitarios Teléfonos: 981542846/981540149 C/ San Lázaro s/n Edificio administrativo del Servicio Gallego de Salud 15703 Santiago de Compostela. (A Coruña) DISPENSACIÓN: Hospitales de la red del SERGAS
<b>La Rioja</b>	– Informe justificativo de la indicación.	Inspección de Servicios Sanitarios que le corresponda por domicilio (Calahorra o Logroño). DISPENSACIÓN: Oficinas de farmacia
<b>Madrid</b>	– Informe justificativo de la indicación.	Centro de atención primaria más próximo a su domicilio DISPENSACIÓN: Oficinas de farmacia
<b>Murcia</b>	– Informe justificativo de la indicación.	Médico de atención primaria DISPENSACIÓN: Oficinas de farmacia
<b>Navarra</b>	– Informe justificativo de la indicación.	Médico de atención primaria DISPENSACIÓN: Oficinas de farmacia
<b>País Vasco</b>	– Informe justificativo de la indicación.	Inspección de Servicios Sanitarios más próxima al domicilio temporal del paciente (Anexo III) DISPENSACIÓN: Oficinas de farmacia
<b>Ingesa</b>	– Informe justificativo de la indicación	Médico de atención primaria DISPENSACIÓN: Oficinas de farmacia

## **B. PROCEDIMIENTO DE COORDINACIÓN PARA TRATAMIENTOS CON NUTRICIÓN ENTERAL DOMICILIARIA:**

El usuario que, por indicación del correspondiente especialista, esté en tratamiento de nutrición enteral domiciliaria por encontrarse en alguno de los supuestos recogidos en el apartado 8 del anexo VII, 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, cuando se desplace a una Comunidad Autónoma diferente a aquella en la que se le indicó el tratamiento, deberá:

**B.1.** En todo caso, aportar el informe justificativo de la indicación cumplimentado por el especialista que indicó el tratamiento, en el que constarán, al menos, los siguientes datos:

### **1. Datos del paciente:**

Apellidos y nombre \_\_\_\_\_ Fecha de nacimiento \_\_\_/\_\_\_/\_\_\_  
Nº de la tarjeta de identificación sanitaria (TIS) \_\_\_\_\_/\_\_\_\_\_

Datos del titular de la cartilla de la Seguridad Social (Si procede) \_\_\_\_\_  
\_\_\_\_\_

### **2. Datos del facultativo que indica el tratamiento:**

Apellidos y nombre \_\_\_\_\_ Nº de colegiado \_\_\_\_\_  
Hospital: nombre y dirección \_\_\_\_\_  
Teléfono de contacto \_\_\_\_\_ e-mail \_\_\_\_\_ Servicio o Unidad \_\_\_\_\_

### **3. Diagnóstico:**

**Patologías y situación clínica** del paciente que justifican la indicación:

#### **1. Alteración mecánica de la deglución o del tránsito, que cursa con afagia o disfagia severa y precisa sonda\*:**

- Tumor de cabeza y cuello
- Tumor de aparato digestivo (esófago, estómago)
- Cirugía ORL y maxilofacial
- Estenosis esofágica no tumoral

**2. Trastorno neuromotor que impide la deglución o el tránsito y que precisa sonda:**

- Enfermedad neurológica que cursa con afagia o disfagia severa:
  - Esclerosis múltiple
  - Esclerosis lateral amiotrófica
  - Síndrome miasteniforme
  - Síndrome de Guillain-Barré
  - Secuelas de enfermedades infecciosas o traumáticas del sistema nervioso central
  - Retraso mental severo
  - Proceso degenerativo severo del sistema nervioso central  (especificar.....)
- Accidente cerebrovascular
- Tumor cerebral
- Parálisis cerebral
- Coma neurológico
- Trastorno severo de la motilidad intestinal:
  - Pseudoobstrucción intestinal
  - Gastroparesia diabética

**3. Paciente con requerimientos especiales de energía y/o nutrientes:**

- Síndrome de malabsorción severa:
  - Síndrome de intestino corto severo
  - Diarrea intratable de origen autoinmune
  - Linfoma
  - Esteatorrea posgastrectomía
  - Carcinoma de páncreas
  - Resección amplia pancreática
  - Insuficiencia vascular mesentérica
  - Amiloidosis
  - Esclerodermia
  - Enteritis eosinofílica
- Enfermedad neurológica subsidiaria de ser tratada con dietas cetogénicas:
  - Epilepsia refractaria en niños
  - Deficiencia del transportador tipo I de la glucosa
  - Deficiencia del complejo de la piruvato-deshidrogenasa
- Intolerancia o alergia diagnosticada a proteínas de leche de vaca en lactantes hasta 2 años con compromiso nutricional
- Paciente desnutrido que va a ser sometido a cirugía mayor programada o trasplante

- Paciente con encefalopatía hepática crónica con intolerancia a las proteínas de la dieta
- Paciente con adrenoleucodistrofia ligada al cromosoma X, neurológicamente asintomático

#### 4. Situación clínica que cursa con desnutrición severa:

- Enfermedad inflamatoria intestinal:
  - Colitis ulcerosa
  - Enfermedad de Crohn
- Caquexia cancerosa por enteritis crónica por tratamiento quimio y/o radioterápico
- Patología médica infecciosa que comporta malabsorción severa: SIDA
- Fibrosis quística
- Fístulas enterocutáneas, de bajo débito
- Insuficiencia renal infantil que compromete el crecimiento del paciente

\* En caso excepcional de no utilizar sonda, especificar el motivo \_\_\_\_\_

Otras patologías y/o tratamientos concomitantes \_\_\_\_\_

Información clínica de interés \_\_\_\_\_

#### 4. Indicación:

Fecha de inicio del tratamiento \_\_\_ / \_\_\_ / \_\_\_ Duración prevista del tratamiento \_\_\_\_\_

Revisiones (periodicidad prevista): Semestral  Trimestral  Mensual  
Otra  \_\_\_\_\_

Tipo de dieta:

<p><b>FÓRMULA COMPLETA</b></p> <p>Polimérica:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Normoproteica:               <ul style="list-style-type: none"> <li>– Hipocalórica (Tipo CPNI) <input type="checkbox"/></li> <li>– Normocalórica (Tipo CPNN) <input type="checkbox"/></li> <li>– Hipercalórica (Tipo CPNH) <input type="checkbox"/></li> </ul> </li> </ul>	<p><b>MÓDULO:</b></p> <p>Hidrocarbonado (Tipo MHID) <input type="checkbox"/></p> <p>Lipídico:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>– Triglicéridos de cadena larga (LCT) (Tipo MLLC) <input type="checkbox"/></li> <li>– Triglicéridos de cadena media (MCT) (Tipo MLMC) <input type="checkbox"/></li> </ul>
---	--

<ul style="list-style-type: none"> <li>• Hiperproteica: <ul style="list-style-type: none"> <li>- Hipocalórica (Tipo CPHI) <input type="checkbox"/></li> <li>- Normocalórica (Tipo CPHN) <input type="checkbox"/></li> <li>- Hiperclórica (Tipo CPHH) <input type="checkbox"/></li> </ul> </li> <li>Oligomérica (peptídica): <ul style="list-style-type: none"> <li>- Normoproteica (Tipo CONO) <input type="checkbox"/></li> <li>- Hiperproteica (Tipo COHI) <input type="checkbox"/></li> </ul> </li> <li>Monomérica (elemental): <ul style="list-style-type: none"> <li>- Normoproteica (Tipo CELE) <input type="checkbox"/></li> <li>- Especial (Tipo ESPE) <input type="checkbox"/></li> </ul> </li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>Proteico: <ul style="list-style-type: none"> <li>- Proteína entera (Tipo MPEN) <input type="checkbox"/></li> <li>- Péptidos (Tipo MPPE) <input type="checkbox"/></li> <li>- Aminoácidos (Tipo MPAA) <input type="checkbox"/></li> </ul> </li> <li>Mixtos: <ul style="list-style-type: none"> <li>- Hidrocarbonados y lipídicos (Tipo MMHL) <input type="checkbox"/></li> <li>- Espesante* (Tipo MESP) <input type="checkbox"/></li> </ul> </li> </ul>
--	--

**PRODUCTOS PARA LA ALERGIA O INTOLERANCIA A LAS PROTEÍNAS DE LA LECHE DE VACA**

- Fórmulas con hidrolizados de proteínas lácteas sin lactosa para lactantes (Subtipo LAPL1)Tipo
- Fórmulas con hidrolizados de proteínas lácteas con lactosa para lactantes (Subtipo LAPL2)
- Fórmulas con hidrolizados de proteínas no lácteas sin lactosa para lactantes (Tipo LAPN)
- Fórmulas con proteínas de soja sin lactosa para lactantes (Tipo LAPS)

\* Justificar el motivo de indicación espesantes.....  
.....

Nombre comercial (alternativas, si es posible) \_\_\_\_\_

Presentación \_\_\_\_\_ Pauta: Continua  Intermitente

Vía de acceso y método de administración:

<b>Sonda</b>	
Gástrica:	
- Sonda nasogástrica	<input type="checkbox"/>
- Gastrostomía	<input type="checkbox"/>
Duodenal:	
- Sonda nasoduodenal	<input type="checkbox"/>
Yeyunal:	
- Sonda nasoyeyunal	<input type="checkbox"/>
- Yeyunostomía	<input type="checkbox"/>
<b>Oral</b>	<input type="checkbox"/>

Pauta terapéutica (g/toma, ml/toma, tomas/día): \_\_\_\_\_

## 5. Seguimiento:

Fechas en que se han realizado las 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 \_\_\_\_\_)

Firma del facultativo responsable de la indicación:

Fecha:

**B.2.** Cumplir los requisitos que específicamente se exigen en cada uno de los siguientes ámbitos geográficos:

Ámbito	Documentación	Lugar al que debe dirigirse para continuar el tratamiento
Andalucía	– Informe justificativo de la indicación.	Médico de atención primaria DISPENSACIÓN: Oficinas de farmacia
Aragón	– Informe justificativo de la indicación (especialista hospitalario).	Médico de atención primaria DISPENSACIÓN: Oficinas de farmacia
Asturias	– Informe justificativo de la indicación.	Médico de atención primaria DISPENSACIÓN: Oficinas de farmacia
Baleares	– Informe justificativo de la indicación (especialista hospitalario).	Pediatra de atención primaria DISPENSACIÓN: Oficinas de farmacia
Canarias	– Informe justificativo de la indicación.	Inspección de servicios sanitarios (Anexo IV) DISPENSACIÓN: Oficinas de farmacia
Cantabria	– Informe justificativo de la indicación.	Médico de atención primaria DISPENSACIÓN: Oficinas de farmacia
Castilla y León	– Informe justificativo de la indicación (especialista hospitalario).	Médico de atención primaria DISPENSACIÓN: Oficinas de farmacia
Castilla-La Mancha	– Informe justificativo de la indicación (especialista).	Médico de atención primaria DISPENSACIÓN: Oficinas de farmacia
Cataluña	– Informe justificativo de la indicación.	Centro de atención primaria que le corresponda según su lugar de residencia en Cataluña (Anexo V) DISPENSACIÓN: Servicio de farmacia hospitalario
Comunidad Valenciana	– Informe justificativo de la indicación.	Médico de atención primaria DISPENSACIÓN: Oficinas de farmacia
Extremadura	– Informe justificativo de la indicación.	Médico de atención primaria DISPENSACIÓN: Oficinas de farmacia

Ámbito	Documentación	Lugar al que debe dirigirse para continuar el tratamiento
<b>Galicia</b>	– Informe justificativo de la indicación.	Subdirección General de Farmacia y Productos Sanitarios. Servicio de Productos Sanitarios Teléfonos: 981542846/981540149 C/ San Lázaro s/n Edificio administrativo del Servicio Gallego de Salud 15703 Santiago de Compostela. (A Coruña) DISPENSACIÓN: Hospitales de la red del SERGAS
<b>La Rioja</b>	– Informe justificativo de la indicación.	Médico de atención primaria DISPENSACIÓN: Oficinas de farmacia
<b>Madrid</b>	– Informe justificativo de la indicación.	Centro de atención primaria más próximo a su domicilio DISPENSACIÓN: Oficinas de farmacia
<b>Murcia</b>	– Informe justificativo de la indicación.	Médico de atención primaria DISPENSACIÓN: Oficinas de farmacia
<b>Navarra</b>	– Informe justificativo de la indicación.	Médico de atención primaria DISPENSACIÓN: Oficinas de farmacia
<b>País Vasco</b>	– Informe justificativo de la indicación	Inspección de Servicios Sanitarios más próxima al domicilio temporal del paciente (Anexo III) DISPENSACIÓN: Oficinas de farmacia
<b>Ingesa</b>	– Informe justificativo de la indicación	Médico de atención primaria DISPENSACIÓN: Oficinas de farmacia

## **Anexo I**

### **Centros del Servicio Canario de Salud a los que deben dirigirse los pacientes desplazados para continuar un tratamiento dietoterápico complejo**

#### **Área de Salud de Gran Canaria**

Hospital Universitario de Gran Canaria Dr. Negrín  
Servicio de Atención al Paciente  
Barranco de la Ballena S/N  
35019-Las Palmas de Gran Canaria  
Telf.: 928 45.00.00

Complejo Hospitalario Universitario Insular materno infantil  
Servicio de Atención al Paciente  
Avda. Marítima del Sur, S/N  
35016-Las Palmas de Gran Canaria  
Telf.: 928 44.40.00

#### **Área de Salud de Lanzarote**

Hospital General Dr. José Molina Orosa  
Servicio de Atención al Paciente  
Carretera de Arrecife -Tinajo, Km 1,300  
35550- Arrecife-Lanzarote  
Telf.: 928 59.50.00

#### **Área de Salud de Fuerteventura**

Hospital General de Fuerteventura  
Servicio de Atención al Paciente  
Carretera del Aeropuerto Km 1  
35600-Puerto del Rosario- Fuerteventura  
Telf.: 928 86.20.00

#### **Área de Salud de Tenerife**

Hospital Universitario Ntra. Sra. de Candelaria  
Servicio de Atención al Paciente  
Carretera General del Rosario, 145  
38010-Santa Cruz de Tenerife  
Telf.: 922 60.20.00

**Área de Salud de Tenerife**

Hospital Universitario de Canarias  
Servicio de Atención al Paciente  
Carretera de Ofra s/n  
38320-San Cristóbal de La Laguna- Tenerife  
Telf.: 922 67.80.00

**Área de Salud de El Hierro**

Hospital Ntra. Sra. de los Reyes  
Servicio de Atención al Paciente  
C/ Los Barriales, nº 1  
38900-Valverde-El Hierro  
Telf.: 922 55.35.00

**Área de Salud de La Gomera**

Hospital Ntra. Sra. de Guadalupe  
Servicio de Atención al Paciente  
C/ Langrero s/n  
38800-San Sebastián de la Gomera  
Telf.: 922 14.02.00

**Área de Salud de la Palma**

Servicio de Atención al Paciente  
Hospital General La Palma  
Carretera de La Cumbre, nº 28, Buenavista de Arriba  
38713-Breña Alta-La Palma  
Telf.: 922 18.50.00

## Anexo II

### **Circuito a seguir por el paciente que se desplaza a la Comunidad Autónoma de Cataluña y precisa un tratamiento con dietoterápicos complejos**

- Asignación de área básica de salud (ABS) de referencia

Paciente que acude a la Comunidad Autónoma de Cataluña y con domicilio en Cataluña

Asignación de ABS de referencia y de médico de atención primaria:  
– Equipo de Atención primaria (red reformada)  
– Centro de Atención primaria (red no reformada)

Nota: Si fuera preciso, se reconduciría al paciente a la unidad hospitalaria expresamente autorizada de un centro hospitalario contratado por el Servicio Catalán de la Salud.

- Médico especialista del centro hospitalario de referencia. Indicación y validación

El Médico de atención primaria formalizará la indicación del tratamiento y gestionará su validación

El responsable de la validación llevará a cabo la validación de la indicación

- Dispensación

Las oficinas de farmacia dispensarán el tratamiento a los pacientes

### Anexo III

#### Inspecciones de Servicios Sanitarios del Servicio Vasco de Salud a las que deben dirigirse los pacientes desplazados para continuar un tratamiento dietético

INSPECCIÓN MÉDICA	DOMICILIO	TELÉFONO
San Sebastián	AMBULATORIO DE GROS Avda. de Navarra, nº 14-8º 20010 DONOSTIA	943.00.64.33
Eibar	AMBULATORIO DE EIBAR Totibio Echeverría, 29 20600 EIBAR	943.03.25.10
Irun	AMBULATORIO DE IRÚN Avda. Gipuzkoa, 15 20300 IRUN	943.00.67.14/15
Rentería	C.S DE RENTERIA Bº Larzabal s/n 20100 RENTERÍA	943.00.78.05/06
Zumarraga	C.S DE ZUMARRAGA Barrio Estación s/n 20700 ZUMARRAGA	943.03.52.25
Tolosa	AMBULATORIO DE TOLOSA Bº San Esteban, s/n 20400 TOLOSA	943.02.40.00
Arrasate	AMBULATORIO DE ARRASATE Avda. Navarra, s/n 20500 ARRASATE	943.03.52.52
Bilbao	DELEGACIÓN TERRITORIAL SALUD Alda. Recalde, 39-A 48011 BILBAO	94.403.24.00
Basauri	AMBULATORIO DE BASAURI Nagusia s/n 48970 BASAURI	94.600.73.40
Gernika	AMBULATORIO DE GERNIKA C/ San Juan, nº 1 48300 GERNIKA	94.603.58.07
Ezkerraldea	C.S DE ZUAZO Lurkizaga, 6 48902 BARAKALDO	94.600.77.20

<b>INSPECCIÓN MÉDICA</b>	<b>DOMICILIO</b>	<b>TELÉFONO</b>
Uribe	C.S DE ALGORTA Bidezabal, 30 48990 GETXO	94.600.71.04
Vitoria-Gasteiz	DELEGACION TERRITORIAL SALUD Olaguibel, 38 01004 VITORIA-GASTEIZ	945.01.71.00
Llodio	C.S DE LLODIO Motxotekale Bidea, 6-bajo 01400 LLODIO	94.672.77.17

## **Anexo IV**

### **Inspecciones de las Áreas del Servicio Canario de la Salud a las que deben dirigirse los pacientes desplazados a la Comunidad Canaria para continuar un tratamiento de nutrición enteral domiciliaria**

#### **Inspección del Área de Salud de Gran Canaria**

C/ León y Castillo, 224  
35003-Las Palmas de Gran Canaria.  
Telf.: 928 29.67.89

#### **Inspección del Área de Salud de Lanzarote**

Pérez Galdós, s/n  
35500-Arrecife-Lanzarote.  
Telf.: 928 59.71.94

#### **Inspección del Área de Salud de Fuerteventura**

C/ Presidente Juan Negrín, esquina Presidente Santiago, S/N.  
La Charca, Puerto del Rosario.  
35600-Puerto del Rosario.  
Telf.: 928 11.25.16

#### **Inspección del Área de Salud de Tenerife**

C/ Pérez de Rozas, 5-3ªpl.  
38004-Sta. Cruz de Tenerife.  
Telf.: 922 60.57.06

#### **Inspección del Área de Salud de El Hierro**

C/ Correo, nº 2  
38900- Valverde- El Hierro.  
Telf.: 922 55.15.06

#### **Inspección del Área de Salud de La Gomera**

Avenida José Aguiar S/N – 1º pl.  
38800-San Sebastián de la Gomera.  
Telf.: 822 17.12.49

#### **Inspección del Área de Salud de La Palma**

C/ Hermenegildo Rodríguez Méndez, 1.  
38700-Sta. Cruz de La Palma  
Telf.: 822 17.11.20

## Anexo V

### **Circuito a seguir por el paciente no programado que se desplaza a la Comunidad Autónoma de Cataluña y precisa un tratamiento con nutrición enteral**

- Asignación de área básica de salud (ABS) de referencia

Paciente que acude a la Comunidad Autónoma de Cataluña y con domicilio en Cataluña

Asignación de ABS de referencia:  
– Equipo de Atención primaria (red reformada)

- Asignación de centro hospitalario de referencia de acuerdo con l'ABS de referencia y la región sanitaria

El centro sanitario, de acuerdo con los criterios de la región sanitaria, asignará el centro hospitalario que atenderá al paciente

- Centro hospitalario

El servicio de farmacia hospitalaria o el que corresponda, con la presentación previa obligatoria del informe justificativo de la indicación cumplimentado en su totalidad, llevará a cabo la dispensación y el seguimiento del tratamiento dietético, mientras esté en la CCAA

# Anexo 4: Criterios a valorar en los casos excepcionales de alergia o intolerancia diagnosticada a la proteína de leche de vaca en mayores de 2 años\*

Datos que deben figurar en los informes clínicos para que los Servicios de Salud, INGESA y Mutualidades de funcionarios puedan determinar si procede la autorización de los tratamientos con productos dietéticos en los casos excepcionales de alergia o intolerancia diagnosticada a la proteína de leche de vaca en mayores de 2 años.

1. Médico hospitalario especialista responsable del paciente.

2. Información del documento:

- Datos de filiación completos, con fecha de nacimiento.
- Edad del paciente.
- Documentación clara de la persistencia de la alergia y/o intolerancia a proteínas de leche de vaca:
  - Síntomas clínicos actuales y presencia o no de reacciones adversas recientes, por posibles contactos inadvertidos.
  - En los casos de alergia, estudio inmunoalérgico (pruebas en prick y/o IgE sérica específica).
  - Prueba de provocación/tolerancia controlada actual, si no existen contraindicaciones clínicas. En el caso de la alergia pueden valorarse otras técnicas alternativas (niveles crecientes de IgE específica, rubbing test, provocación labial) que en opinión del especialista hagan innecesaria la provocación oral.
- Existencia o no de polisensibilización alimentaria.
- Valoración nutricional con percentiles de peso y talla del paciente.
- Fórmula indicada.

\* Criterios acordados por el Comité Asesor para la Prestación con Productos Dietéticos, en su reunión de 7 de noviembre de 2001.



# Anexo 5: Tipos y subtipos de alimentos para usos médicos especiales susceptibles de financiación por el Sistema Nacional de Salud

Tipo de producto	Descripción del tipo de producto	Subtipo	Descripción del subtipo
ACAE	Fórmulas de aminoácidos esenciales	ACAE2	Además de aminoácidos esenciales, llevan otros macro o micronutrientes. Para lactantes.
		ACAE3	Además de aminoácidos esenciales, llevan otros macro o micronutrientes. Envases monodosis. Para niños y adultos.
		ACAE4	Además de aminoácidos esenciales, llevan otros macro o micronutrientes. Envases no monodosis. Para niños y adultos
AEAA	Fórmulas exentas de fenilalanina	AEAA1	Fórmulas exentas de fenilalanina que contienen sólo aminoácidos.
		AEAA2	Fórmulas exentas de fenilalanina que, además de aminoácidos, llevan otros macro o micronutrientes. Para lactantes.
		AEAA3	Fórmulas exentas de fenilalanina que, además de aminoácidos, llevan otros macro o micronutrientes. En envases monodosis. Para niños y adultos.
		AEAA4	Fórmulas exentas de fenilalanina que, además de aminoácidos, llevan otros macro o micronutrientes. En envases no monodosis. Para niños y adultos.
AEAC	Fórmulas exentas de metionina	AEAC1	Fórmulas exentas de metionina que contienen sólo aminoácidos.

Tipo de producto	Descripción del tipo de producto	Subtipo	Descripción del subtipo
		AEAC2	Fórmulas exentas de metionina que, además de aminoácidos, llevan otros macro o micronutrientes. Para lactantes.
		AEAC3	Fórmulas exentas de metionina que, además de aminoácidos, llevan otros macro o micronutrientes. En envases monodosis. Para niños y adultos.
		AEAC4	Fórmulas exentas de metionina que, además de aminoácidos, llevan otros macro o micronutrientes. En envases no monodosis. Para niños y adultos.
AEAD	Fórmulas exentas de metionina, treonina, y valina y de bajo contenido en isoleucina	AEAD1	Fórmulas exentas de metionina, treonina y valina y de bajo contenido en isoleucina que contienen sólo aminoácidos.
		AEAD2	Fórmulas exentas de metionina, treonina y valina y de bajo contenido en isoleucina que, además de aminoácidos, llevan otros macro o micronutrientes. Para lactantes.
		AEAD3	Fórmulas exentas de metionina, treonina y valina y de bajo contenido en isoleucina que, además de aminoácidos, llevan otros macro o micronutrientes. En envases monodosis. Para niños y adultos.
		AEAD4	Fórmulas exentas de metionina, treonina y valina y de bajo contenido en isoleucina que, además de aminoácidos, llevan otros macro o micronutrientes. En envases no monodosis. Para niños y adultos.
AEAG	Fórmulas exentas de isoleucina, leucina y valina	AEAG1	Fórmulas exentas de isoleucina, leucina y valina, que contienen sólo aminoácidos esenciales.
		AEAG2	Fórmulas exentas de isoleucina, leucina y valina, que además de aminoácidos llevan otros macro o micronutrientes. Para lactantes.

Tipo de producto	Descripción del tipo de producto	Subtipo	Descripción del subtipo
		AEAG3	Fórmulas exentas de isoleucina, leucina y valina que, además de aminoácidos, llevan otros macro o micronutrientes. En envases monodosis. Para niños y adultos.
		AEAG4	Fórmulas exentas de isoleucina, leucina y valina que, además de aminoácidos, llevan otros macro o micronutrientes. En envases no monodosis. Para niños y adultos.
AEAH	Fórmulas exentas de leucina	AEAH1	Fórmulas exentas de leucina que contienen sólo aminoácidos.
		AEAH2	Fórmulas exentas de leucina que, además de aminoácidos, llevan otros macro o micronutrientes. Para lactantes.
		AEAH4	Fórmulas exentas de leucina que, además de aminoácidos, llevan otros macro o micronutrientes. En envases no monodosis. Para niños y adultos.
AEAI	Fórmulas exentas de isoleucina, metionina, treonina y valina	AEAI2	Fórmulas exentas de isoleucina, metionina, treonina y valina, que además de aminoácidos llevan otros macro o micronutrientes. Para lactantes.
		AEAI4	Fórmulas exentas de isoleucina, metionina, treonina y valina que, además de aminoácidos, llevan otros macro o micronutrientes. En envases no monodosis. Para niños y adultos.
AEAK	Fórmulas exentas de lisina y de bajo contenido en triptófano	AEAK1	Fórmulas exentas de lisina y de bajo contenido en triptófano, que contienen sólo aminoácidos.
		AEAK2	Fórmulas exentas de lisina y de bajo contenido en triptófano que, además de aminoácidos, llevan otros macro o micronutrientes. Para lactantes.
		AEAK3	Fórmulas exentas de lisina y de bajo contenido en triptófano que, además de aminoácidos, llevan otros macro o micronutrientes. En envases monodosis. Para niños y adultos.

Tipo de producto	Descripción del tipo de producto	Subtipo	Descripción del subtipo
		AEAK4	Fórmulas exentas de lisina y de bajo contenido en triptófano que, además de aminoácidos, llevan otros macro o micronutrientes. En envases no monodosis. Para niños y adultos.
AEAL	Fórmulas exentas de lisina	AEAL2	Fórmulas exentas de lisina. Para lactantes.
		AEAL4	Fórmulas exentas de lisina. Para niños y adultos.
AMAA	Fórmulas exentas de fenilalanina y tirosina	AMAA1	Fórmulas exentas de fenilalanina y tirosina que contienen sólo aminoácidos.
		AMAA2	Fórmulas exentas de fenilalanina y tirosina que, además de aminoácidos, llevan otros macro o micronutrientes. Para lactantes.
		AMAA3	Fórmulas exentas de fenilalanina y tirosina que, además de aminoácidos, llevan otros macro o micronutrientes. En envases monodosis. Para niños y adultos.
		AMAA4	Fórmulas exentas de fenilalanina y tirosina que, además de aminoácidos, llevan otros macro o micronutrientes. En envases no monodosis. Para niños y adultos.
ASPR	Fórmulas exentas de proteínas	ASPR1	Fórmulas exentas de proteínas.
CELE	Completas monoméricas normoproteicas	CELE1	Fórmulas completas monoméricas normoproteicas. Para adultos
		CELE3	Fórmulas completas monoméricas normoproteicas. Para niños.
		CELE5	Fórmulas completas monoméricas normoproteicas. Para lactantes.
COHI	Completas oligoméricas hiperproteicas	COHI1	Fórmulas completas oligoméricas hiperproteicas. Para adultos.
CONO	Completas oligoméricas normoproteicas	CONO1	Fórmulas completas oligoméricas normoproteicas. Para adultos.
		CONO3	Fórmulas completas oligoméricas normoproteica. Para niños mayores de 3 años.

Tipo de producto	Descripción del tipo de producto	Subtipo	Descripción del subtipo
CPHH	Completas poliméricas hiperproteicas hipercalóricas	CPHH1	Fórmulas completas poliméricas hiperproteicas hipercalóricas, sin fibra. Para adultos.
		CPHH2	Fórmulas completas poliméricas hiperproteicas hipercalóricas, con fibra. Para adultos.
CPHI	Completas poliméricas hiperproteicas hipocalóricas	CPHI1	Fórmulas completas poliméricas hiperproteicas hipocalóricas, sin fibra. Para adultos.
		CPHI2	Fórmulas completas poliméricas hiperproteicas hipocalóricas, con fibra. Para adultos.
CPHN	Completas poliméricas hiperproteicas normocalóricas	CPHN1	Fórmulas completas poliméricas hiperproteicas normocalóricas, sin fibra. Para adultos.
		CPHN2	Fórmulas completas poliméricas hiperproteicas normocalóricas, con fibra. Para adultos.
		CPHN4	Fórmulas completas poliméricas hiperproteicas normocalóricas, con fibra. Para niños.
CPNH	Completas poliméricas normoproteicas hipercalóricas	CPNH1	Fórmulas completas poliméricas normoproteicas hipercalóricas, sin fibra. Para adultos.
		CPNH2	Fórmulas completas poliméricas normoproteicas hipercalóricas, con fibra. Para adultos.
		CPNH3	Fórmulas completas poliméricas normoproteicas hipercalóricas, sin fibra. Para niños.
		CPNH4	Fórmulas completas poliméricas normoproteicas hipercalóricas, con fibra. Para niños.
CPNI	Completa poliméricas normoproteicas hipocalóricas	CPNI1	Fórmulas completas poliméricas normoproteicas hipocalóricas, sin fibra. Para adultos.
		CPNI2	Fórmulas completas poliméricas normoproteicas hipocalóricas, con fibra. Para adultos.

Tipo de producto	Descripción del tipo de producto	Subtipo	Descripción del subtipo
CPNN	Completas poliméricas normoproteicas normocalóricas	CPNN1	Fórmulas completas poliméricas normoproteicas normocalóricas, sin fibra. Para adultos.
		CPNN2	Fórmulas completas poliméricas normoproteicas normocalóricas con fibra. Para adultos.
		CPNN3	Fórmulas completas poliméricas normoproteicas normocalóricas, sin fibra. Para niños.
		CPNN4	Fórmulas completas poliméricas normoproteicas normocalóricas, con fibra. Para niños.
		CPNN5	Fórmulas completas poliméricas normoproteicas normocalóricas. Para lactantes.
ESPE	Completas especiales	ESPEC1	Fórmulas completas especiales cetogénicas, normoproteicas, sin fibra.
		ESPEC2	Fórmulas completas especiales cetogénicas, normoproteicas, con fibra.
		ESPEDH2	Fórmulas completas especiales para diabetes, hiperproteicas, con fibra.
		ESPEDN2	Fórmulas completas especiales para diabetes, normoproteicas, con fibra.
		ESPEH1	Fórmulas completas especiales para hepatopatías, normoproteicas, sin fibra. Para adultos.
		ESPEH3	Fórmulas completas especiales para hepatopatías, normoproteicas, sin fibra. Para niños.
		ESPEN1	Fórmulas completas especiales para nefropatías normoproteicas, sin fibra. Para adultos.
		ESPEN2	Fórmulas completas especiales para nefropatías, normoproteicas, con fibra. Para adultos.
ESPEN3	Fórmulas completas especiales para nefropatías, normoproteicas, sin fibra. Para niños o lactantes.		

Tipo de producto	Descripción del tipo de producto	Subtipo	Descripción del subtipo
		ESPES1	Fórmulas completas especiales para stress metabólico, hiperproteicas, sin fibra. Para adultos.
		ESPES2	Fórmulas completas especiales para stress metabólico, hiperproteicas, con fibra. Para adultos.
GMCM	Fórmulas con contenido graso en forma de triglicéridos de cadena media	GMCM1	Fórmulas con contenido graso en forma de triglicéridos de cadena media.
GSLI	Fórmulas exentas de lípidos	GSLI1	Fórmulas exentas de lípidos. Para lactantes.
		GSLI2	Fórmulas exentas de lípidos. Para niños y adultos.
HAAA	Fórmulas sin lactosa	HAAA1	Fórmulas sin lactosa. Para lactantes.
HMAA	Fórmulas con/ sin fructosa, sin glucosa ni galactosa, ni disacáridos y polisacáridos que las contengan	HMAA1	Fórmulas con/sin fructosa, sin glucosa ni galactosa, ni disacáridos y polisacáridos que las contengan.
LAPL	Fórmulas con hidrolizados de proteínas lácteas	LAPL1	Fórmulas con hidrolizados de proteínas lácteas, sin lactosa.
		LAPL2	Fórmulas con hidrolizados de proteínas lácteas, con lactosa.
LAPN	Fórmulas con hidrolizados de proteínas no lácteas	LAPN1	Fórmulas con hidrolizados de proteínas no lácteas, sin lactosa.
LAPS	Fórmulas con proteínas de soja	LAPS1	Fórmulas con proteínas de soja, sin lactosa.
MESP	Módulos espesantes	MESP1	Módulos espesantes.
MHID	Módulos hidrocarbonados	MHID1	Módulos hidrocarbonados de dextrinomaltoza.
		MHID2	Módulos hidrocarbonados de fructosa.
		MHID3	Módulos hidrocarbonados de D-manosa.
		MHID4	Módulos hidrocarbonados de D-ribosa.

Tipo de producto	Descripción del tipo de producto	Subtipo	Descripción del subtipo
		MHID5	Módulos de almidón modificado rico en amilopectina.
MLLC	Módulos de triglicéridos de cadena larga (LCT)	MLLC1	Módulos de triglicéridos de cadena larga (LCT) que contienen glutariltrioléato y glutariltriéruicato en proporción 4:1.
		MLLC2	Módulos de triglicéridos de cadena larga (LCT) que contienen únicamente glutariltrioléato (GTO).
		MLLC3	Módulos de triglicéridos de cadena larga (LCT) que contienen únicamente glutariltriéruicato (GTE).
		MLLC4	Módulos de triglicéridos de cadena larga (LCT) no incluidos en MLLC1, MLLC2 ni MLLC3.
MLMC	Módulos de triglicéridos de cadena media (MCT)	MLMC1	Módulos de triglicéridos de cadena media (MCT).
MMHL	Módulos hidrocarbonados y lipídicos	MMHL1	Módulos de hidratos de carbono y colesterol.
		MMHL2	Módulos hidrocarbonados y lipídicos, salvo los MMHL1.
MPAA	Módulos de aminoácidos	MPAA1	Módulos de glicina.
		MPAA2	Módulos de L-alanina.
		MPAA3	Módulos de L-arginina.
		MPAA4	Módulos de L-citrulina.
		MPAA5	Módulos de L-cistina.
		MPAA7	Módulos de L-isoleucina.
		MPAA8	Módulos de L-leucina.
		MPAA9	Módulos de L-ornitina.
		MPAA10	Módulos de L-prolina.
		MPAA11	Módulos de L-triptófano.
		MPAA12	Módulos de L-valina.
		MPAA13	Módulos de aminoácidos esenciales.
		MPAA14	Módulos de aminoácidos ramificados.
		MPAA15	Módulos mezcla de aminoácidos esenciales y no esenciales.
		MPAA16	Módulos de L-serina
		MPEN	Módulos de proteína entera
MPPE	Módulos de péptidos	MPPE1	Módulos de péptidos.

A efectos exclusivos de su clasificación en los diferentes tipos y subtipos que establece esta norma se entiende por:

1. Productos para lactantes: Aquellos que van destinados únicamente a niños menores de 12 meses.
2. Productos para niños: Aquellos destinados a niños hasta 12 años inclusive, independientemente de que puedan estar indicados además en menores de 12 meses.
3. Productos para adultos: Aquellos destinados a mayores de 12 años, independientemente de que puedan estar indicados además en menores de esa edad.
4. Productos con fibra:
  - a) Productos con fibra para niños: Aquellos cuya cantidad de fibra añadida es igual o superior a 0,7 gramos por 100 mililitros. En el caso de los productos que se presenten en forma de polvo, la cantidad de fibra se referirá a 100 mililitros de la solución estándar.
  - b) Productos con fibra para adultos: Aquellos cuya cantidad de fibra añadida es igual o superior a 1,4 gramos por 100 mililitros. En el caso de los productos que se presenten en forma de polvo, la cantidad de fibra se referirá a 100 mililitros de la solución estándar.
5. Solución estándar: Gramos de producto por 100 ml de solución.



# Anexo 6: Características del precinto identificativo

Cada unidad de venta de un producto dietético incluido en la Oferta de productos dietéticos susceptibles de financiación por el Sistema Nacional de Salud está dotada de un *precinto* que identifica de forma inequívoca a cada presentación y que deberá reunir las siguientes características:

- Es autoadhesivo, extraíble, de modo que pueda ser utilizado como comprobante de la dispensación y llevará las medidas de seguridad que más adelante se detallan.
- Sus características son tales que al separarlo no se produzca deterioro del envase y en el espacio en el que estaba ubicado quede la siguiente frase con caracteres bien legibles: “DISPENSADO AL SNS”.
- Debe estar ubicado en el envase en una zona lo más visible posible y de forma que no se impida la lectura óptica (es decir, que no esté situado en una arista para que no esté doblado o en una zona de fácil roce que haga que se deteriore, etc.).

El precinto está formado por dos partes diferenciadas (zonas A y B) entre las que no existirá línea divisoria alguna ni señal impresa y que contendrán la siguiente información:

La zona A (parte superior), tendrá los siguientes datos: Código del tipo de producto dietético comunicado por el órgano del Ministerio de Sanidad, Servicios Sociales e Igualdad responsable de la ordenación de prestaciones, nombre de la empresa comercializadora, nombre del producto, contenido del envase (expresado en gramos o mililitros), número de envases incluidos en la unidad de venta y tipo de envase (botella, bolsa, etc.) y código identificativo de la presentación asignado por el órgano del Ministerio responsable de la ordenación de prestaciones precedido de las siglas C.I.

La zona B (parte inferior) recoge un código de barras EAN-13/SF con las debidas garantías de estandarización.

Ejemplo de precinto identificativo autoadhesivo:

S.N.S.	Código tipo dieta
Nombre empresa	
Nombre producto 100g 6 Bolsas	
C.I. (Código)	
SISTEMA DE CODIFICACIÓN	





La cartera común suplementaria de prestación con productos dietéticos del Sistema Nacional de Salud comprende la dispensación de los tratamientos dietoterápicos a las personas que padezcan determinados trastornos metabólicos congénitos y la nutrición enteral domiciliaria para las personas que, a causa de su situación clínica, no pueden cubrir sus necesidades nutricionales con alimentos de uso ordinario.

El 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 regula, en su anexo VII, el contenido de esta prestación y señala que los productos dietéticos financiados son aquellos que hayan recibido resolución favorable de la autoridad competente, de acuerdo con lo establecido en el apartado 4 del artículo 10 del Real Decreto 2685/1976, de 16 de octubre, por el que se aprueba la Reglamentación Técnico-Sanitaria para la Elaboración, Circulación y Comercio de Preparados Alimenticios para Regímenes Dietéticos y/o Especiales y están incluidos en la Oferta de productos dietéticos.

Con el fin de proporcionar una prestación con productos dietéticos más racional a los usuarios del sistema sanitario público, se han establecido los criterios para disponer de una Oferta de productos más adaptada a las patologías del Real Decreto 1030/2006 y se han sentado las bases para una prestación más eficiente, a través del Real Decreto 1205/2010, de 24 de septiembre, por el que se fijan las bases para la inclusión de los alimentos dietéticos para usos médicos especiales en la prestación con productos dietéticos del Sistema Nacional de Salud y sus importes máximos de financiación.

En estos momentos, la Oferta de productos dietéticos del Sistema Nacional de Salud cuenta con un Número importante de productos (868 en agosto 2015) de características muy diversas.

La normativa mencionada ha configurado el complejo marco en el que se facilita la prestación con productos dietéticos a los usuarios del Sistema Nacional de Salud, a través de un proceso en el que intervienen diferentes agentes, desde el médico que indica los tratamientos, pasando por el gestor que los autoriza, las oficinas de farmacia y centros sanitarios que los dispensan, hasta los gestores sanitarios cuya responsabilidad es que la prestación se lleve a cabo de forma adecuada y eficiente.

Para que todos ellos dispongan de una información que les permita desempeñar su papel de la manera más apropiada, se ha desarrollado esta Guía descriptiva que abarca los diferentes aspectos relacionados con la prestación con productos dietéticos y permite conocer con detalle el contenido de la Oferta de productos dietéticos del Sistema Nacional de Salud, de modo que se incremente la calidad y la eficiencia de esta prestación.

Esta 2ª Edición de la Guía incorpora las novedades que se han producido en la prestación con productos dietéticos desde su publicación en 2012, con el fin de que los profesionales implicados en la misma dispongan de la información lo más actualizada posible.

