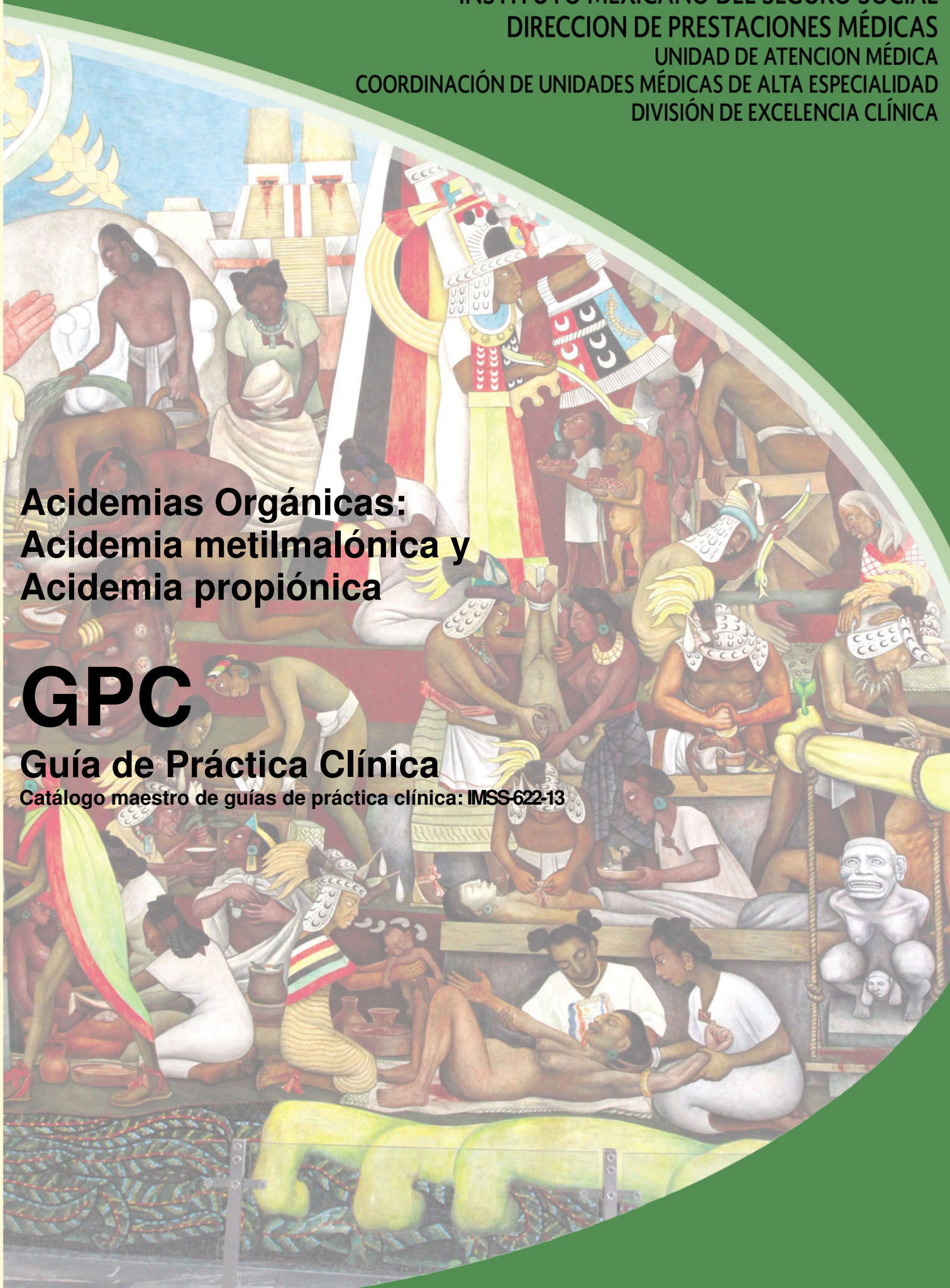


**Acidemias Orgánicas:
Academia metilmalónica y
Academia propiónica**

GPC

Guía de Práctica Clínica

Catálogo maestro de guías de práctica clínica: IMSS-622-13



GUÍA DE REFERENCIA RÁPIDA

E71.1 Otros trastornos del metabolismo de aminoácidos de cadena ramificada.

GPC

Acidemias orgánicas: Acidemia metilmalónica y academia propiónica
ISBN en trámite

DEFINICIÓN

Las acidemias propiónica y metilmalónica son enfermedades que se heredan con carácter autosómico recesivo. Cuando los padres son portadores del gen que ha mutado, cada embarazo tendrá la probabilidad de 25% de que el feto esté afectado.

La AP es causada por una mutación en los genes *PCCA* o *PCCB* que origina la deficiencia de la enzima mitocondrial propionil-CoA carboxilasa (PCC) una de las cuatro enzimas dependientes de biotina. La PCC es una proteína formada por seis subunidades alfa y seis subunidad beta. La AP se caracteriza por la elevación de ácido propiónico en sangre y orina así como por la presencia de los metabolitos propionilcarnitina, 3-hidroxipropionato y metilcitrato (Carrillo-Carrasco, 2012).

La AMM es causada por una mutación en el gen de las enzimas metilmalonil-CoA mutasa (*MUT*), metilmalonil-CoA epimerasa (*MCEE*) o en alguno de los genes que participan en la síntesis o metabolismo intracelular de la adenosilcobalamina. La deficiencia enzimática da lugar al acumulo de metilmalonil CoA, que ocasiona elevación de las concentraciones plasmáticas y urinarias de ácido metilmalónico, ácido propiónico, propionilcarnitina, ácido 3-hidroxipropionico, metilcitrato y 3-hidroxiisovalerico (Saudubray 2012, Manoli 2010).

CONTEXTO

Las acidemias orgánicas son un grupo de enfermedades causadas por un bloqueo enzimático específico del catabolismo de los aminoácidos de cadena ramificada. Los trastornos más comunes son enfermedad orina de jarabe de arce, acidemia isovalérica, acidemia propiónica y acidemia metilmalónica. Se desconoce la frecuencia de estas enfermedades en nuestra población, la incidencia mundial estimada es de 1:50,000 a 1:100,000 recién nacidos vivos (Carrillo-Carrasco, 2012. Manoli, 2010). Santillán-Aguayo (2012) en el Instituto Nacional de Pediatría reconoce que la acidemia orgánica más frecuente es la acidemia metilmalónica.

El pronóstico de estas entidades clínicas ha mejorado en los últimos años por el tamizaje universal ampliado a través de metodologías como el tándem, para detección y manejo oportuno. Actualmente en nuestro país no contamos con este recurso para la población en general, lo que puede retrasar el diagnóstico. Debido a que la sintomatología de estas enfermedades, las formas de presentación temprana es inespecífica y de curso letal, el médico debe estar sensibilizado y tener un alto nivel de sospecha clínica ante un recién nacido con cuadro de sepsis y acidosis metabólica que no responde al tratamiento habitual. Aquellos pacientes que sobreviven el periodo neonatal por variedades de inicio tardío y que no reciben una intervención oportuna verán afectada su calidad de vida debido a gran variedad de complicaciones que presentan estas enfermedades.

Aun cuando la incidencia real de las acidemias orgánicas en México se desconoce por la falta de un tamizaje neonatal universal, la alta letalidad originada por las variedades de inicio temprano y la discapacidad causada por las variedades de inicio tardío, obliga a mantener un nivel de sospecha alto que permita al clínico pensar en ellas y de esta manera pueda tomar las mejores decisiones y realizar un diagnóstico de certeza y tratamiento oportuno para mejorar la sobrevida y disminuir las secuelas.

Esta guía pone a disposición del personal de los tres niveles de atención médica las recomendaciones basadas en la mejor evidencia disponible con la intención de estandarizar las acciones nacionales sobre:

- Las pruebas de tamizaje y confirmatorias para el diagnóstico de acidemia metilmalónica y acidemia propiónica.
- El diagnóstico temprano de los pacientes sintomáticos.
- El tratamiento médico-nutricional de los pacientes con acidemia metilmalónica y acidemia Propiónica.
- Asesoramiento genético de las familias.

SOSPECHA Y PRESENTACIÓN CLÍNICA

- En todo recién nacido, previamente sano, que presente deterioro súbito con pobre alimentación, vómito y somnolencia hay que sospechar dentro de los diagnósticos diferenciales las acidemias orgánicas.
- En todo lactante que presente cuadro recurrente de deterioro del estado de alerta, vómitos o letargia precipitada por algún evento de estrés catabólico deben considerarse en el diagnóstico diferencial las acidemias orgánicas.

Solicitar los estudios enumerados a continuación, a todo recién nacido previamente sano con deterioro súbito del estado de alerta o vómitos recurrentes con letargia: Biometría hemática completa con plaquetas y leucocitos, gasometría arterial o venosa, electrolitos séricos, glucosa, cetonas en orina, ácido láctico, transaminasas, bilirrubinas, proteínas totales, amonio, brecha aniónica ($\text{Na} - [\text{Cl} + \text{HCO}_3]$), ácidos orgánicos urinarios, lipasa. Las alteraciones de estos estudios, permiten tener un nivel de sospecha alto e intervenir en caso de encontrar acidosis metabólica con brecha aniónica ensanchada, hipoglucemia y cetosis.

PRUEBAS DE TAMIZAJE Y DIAGNÓSTICO

- La detección oportuna de un error innato del metabolismo del tipo acidemias orgánicas por tamizaje neonatal y el nivel de sospecha clínica elevado del médico ayudará a iniciar un tratamiento temprano para prevenir complicaciones neurológicas letales y retraso en el desarrollo.
- Se debe medir la concentración plasmática de amonio en un neonato con vómito recurrente sin explicación, hiperpnea, letargia e hipotonía. En pacientes con sospecha clínica de acidemia orgánica se deben medir ácidos orgánicos en orina (ácido metilmalónico, ácido propiónico).
- En el diagnóstico diferencial de los pacientes con hipoglucemia, cetosis y acidosis se debe considerar la posibilidad de acidemias orgánicas.
- La acidosis metabólica con brecha aniónica aumentada y concentración de cloro normal, debe considerarse como etiología de producción excesiva de ácidos a las acidemias orgánicas.
- Los estudios de laboratorio basales ante sospecha de errores innatos del metabolismo son: Biometría hemática completa con diferencial, exámen general de orina, gasometría, electrolitos séricos, glucemia, amonio en plasma, sustancias reductoras en orina, cetonas urinarias. Si hay acidosis o hipoglucemia: Cuantificación de aminoácidos en plasma y orina, ácidos orgánicos en orina y lactato plasmático.
- Determinar ácidos orgánicos en orina en: Crisis metabólica de causa desconocida (acidosis metabólica, acidemia láctica, aumento de *anion gap*, hipoglucemia, cetonemia, cetonemia, hiperamonemia, citopenia); manifestaciones clínicas de intoxicación sistémica; acidosis metabólica

persistente; hepatopatía de etiología desconocida; alteración neurológica de causa desconocida; encefalopatía y crisis convulsivas; falla multisistémica progresiva; alteraciones del metabolismo energético

- Para definir si un paciente con acidemia metilmalónica tiene una variedad respondedora, se debe realizar una prueba con la vitamina B12: Solamente se hace en pacientes clínicamente estables con tratamiento durnate un mes; Si el paciente recibió cobalamina, suspenderlo por un mes antes de la prueba; si el paciente se deteriora, reiniciar la vitamina B12 y posponer la prueba. Los pacientes con excreción de ácido metilmalónico mayor de 10,000 mmol/mol creatinina y los que son clínicamente inestables raramente responden a la vitamina B12.
- La prueba con la vitamina B12 se hace de la siguiente manera: 1. Se toman niveles basales, recolectar tres muestras en diferentes días. La concentración plasmática puede utilizarse solo si se dispone de una prueba sensible (ensayo de dilución de isotopos estable). 2. Aplicar 1 mg de hidroxicobalamina (OH-Cbl) intramuscular por tres días consecutivos 3. Después de la inyección de cobalamina, recolectar muestras de orina o plasma en días alternos por 10 días 4. Las muestras de orina o plasma deben ser analizadas en el mismo corrimiento por un laboratorio con de control de calidad para ácido metilmalónico utilizando CG-EM. 5. Una disminución del promedio de la concentración de plasmática o urinario de más del 50% debe considerarse como una respuesta positiva.
- El diagnóstico definitivo de acidemia metilmalónica se establece mediante la investigación del nivel de metabolitos, análisis de complementación somática, estudios enzimáticos y finalmente estudio molecular.

El diagnóstico diferencial de las acidemias orgánicas está dado por las patologías productoras de aciduria orgánica: Aciduria mevalónica, Acidemia glutárica tipo II, Trastornos de oxidación de los ácidos grasos, Deficiencia de biotinidasa, Enfermedades mitocondriales.

TRATAMIENTO MÉDICO-NUTRICIONAL

- El pilar de la terapia para AP (acidemia propiónica) es la reversión del hipercatabolismo por lo que se debe realizar lo siguiente:
 1. Eliminar todas las fuentes de proteína temporalmente (nutrición enteral y parenteral).
 2. Dar calorías no proteicas por vía intravenosa (glucosa al 10%)
 3. Electrolitos
 4. Líquidos a requerimientos normales 120-150 ml/kg/día; infusión de glucosa de 6-8 mg/kg/ min
 5. Lípidos intravenosos, se pueden iniciar a 3 g/kg/día para proporcionar calorías adicionales.
 6. No suspender calorías en fase aguda sin motivo
- Debido a la baja tolerancia de las proteínas naturales, la alta susceptibilidad a descompensaciones y al requerimiento mayor de proteínas, el uso del alimento médico de metionina, treonina, valina e isoleucina resulta imprescindible en el tratamiento de las acidemias orgánicas para mantener balance metabólico y promover anabolismo.
- La AP y la AMM en las formas de presentación neonatal o durante las descompensaciones, constituyen una urgencia real, que obliga a tomar decisiones rápidas para preservar la vida del paciente y prevenir secuelas irreversibles.
- El tratamiento de emergencia de los pacientes con AP y AMM (academia metilmalónica) debe considerarse en aquellos casos con deshidratación, incrementando líquidos en las primeras 24 horas a 150-200 ml/kg/día con o sin diuréticos para mantener diuresis por arriba de 1 ml/Kg/min.

- En el tratamiento de los pacientes con AP y AMM se debe evitar hiperglucemia asociando insulina 0.05-0.2 UI/kg/hora, si es necesario en casos de acidosis.
- Durante el tratamiento de urgencia del paciente con AP y AMM se deberá monitorizar los signos vitales, cetonas en la orina, amonio y gasometría.
- La elevada frecuencia de sepsis asociada a las descompensaciones metabólicas en los pacientes con AP y AMM es del 85%, lo que justifica el uso empírico de antibióticos previa toma de hemocultivos.
- En la AMM debido a que el ácido metilmalónico tiene buen aclaramiento renal, puede ser de utilidad forzar la diuresis, ocasionalmente es necesaria la exanguinotransfusión.
- En la AP, la eliminación renal del ácido propiónico no es efectiva, por lo que el recién nacido necesita técnicas de depuración extrarrenal, como exanguinotransfusiones múltiples con sangre fresca, que no contenga amonio.
- En México el grupo del Instituto Nacional de Pediatría recomienda en el tratamiento de urgencia de pacientes con acidemia metilmalónica: 1. Suspender el aporte de proteínas. 2. Mantener la infusión de glucosa entre 8 y 12 mg/kg/min (30-55 kcal/kg/día) y en caso de hipoglucemia subir hasta cubrir necesidades. 3. Lípidos intravenosos al 20% (2 -3 g/kg/día IV o CVC) cuando se cuente con el recurso y no hay contraindicación para su uso. 4. En caso de hiperglucemia mayor de 180 mg/dl no reducir el aporte, se debe iniciar una infusión de insulina de 0.015-0.025 UI/kg/hora e incrementar según necesidades.
- En el tratamiento de urgencia de pacientes con acidemia metilmalónica hay que suspender las fuentes de proteína que contengan isoleucina, metionina, treonina y valina por 24 a 48 h máximo.
- En la acidosis metabólica grave, definida con valores de pH inferior a 7.20, bicarbonato menor de 22 mmol, exceso de base menor o igual a 5 mmol e hiperamonemia: iniciar cargas con bicarbonato a 1 mEq/kg/dosis en dilución 1:3.
- La corrección de la acidosis debe ser lenta con bicarbonato, si es grave (pH < 7,20). Hay que evitar la administración excesiva de bicarbonato que pueda provocar hipernatremia o alcalosis, lo que aumentaría la toxicidad del amonio al favorecer su desviación.
- Los pacientes con AMM y AP sin inestabilidad hemodinámica: se debe corregir en forma lenta en 24-48 horas hasta lograr un pH entre 7.30 y 7.33, recordando que la acidosis leve tiene ligero efecto protector a nivel cerebral en el paciente con hiperamonemia.
- Los electrolitos séricos se dan a requerimientos básicos, excepto el sodio que debe administrarse a dosis normales altas; tomar en cuenta que el paciente con hiperamonemia puede tener edema cerebral y que la corrección hidroelectrolítica puede ser causa de hiponatremia dilucional, lo que precipita o exacerba el edema cerebral.
- En el tratamiento de los pacientes con AMM con hiperamonemia se debe utilizar benzoato de sodio a dosis de 250 a 300 mg/kg/día dividida en cuatro a seis dosis (la única presentación en México es por vía oral, por lo que en caso de vómito o riesgo de broncoaspiración se debe colocar una sonda nasogástrica o nasoyeyunal).
- Dar fármacos para permitir el metabolismo del amonio a productos no tóxicos o que activen el ciclo de la síntesis de la urea. El uso de cofactores puede activar posibles reacciones enzimáticas que estén afectadas.
- Si el amonio es mayor de 350 $\mu\text{mol/l}$, el paciente debe ingresar a la unidad de cuidados intensivos para realizar medidas antiedema y depuración extrarrenal del amonio.
- Medicamentos prohibidos totalmente hasta el diagnóstico: Valproato de magnesio, midazolam, acetil salicílico, pivampicina. Medicamentos que deben utilizarse con precaución: Fenitoína, carbamazepina, topiramato. Vigilar concentraciones de amonio en caso de prescribir fenobarbital.
- Indicar hemofiltración en menores de 10 kg, con valores de amonio > 350 $\mu\text{mol/l}$ y sin descenso

significativo del mismo en 2 horas con tratamiento específico. ECMO con hemofiltración ante cifras de amonio > 1000 $\mu\text{mol/l}$. La hemodiálisis es muy eficaz pero con dificultades técnicas y mal tolerada en menores de 5 kg.

- La exanguineotransfusión sólo está indicada como medida transitoria, mientras se logra otra técnica. En pacientes mayores de 10 kg, hemodiálisis con ultrafiltración es la medida de elección. La diálisis peritoneal no es efectiva en la depuración de amonio.
- Ruiz Pons y su equipo recomiendan introducir las proteínas de manera progresiva, una vez que las concentraciones de amonio alcancen valores de 100 $\mu\text{mol/l}$, comenzando por dosis de 0,25-0,5 g/kg/día.
- Las técnicas de depuración extrarrenal, como la exanguineotransfusión, la hemodiálisis o la diálisis peritoneal son útiles sobre todo en pacientes con acidemia propiónica, debido a la escasa excreción urinaria del ácido propiónico y por no disponer de vías alternativas efectivas de desintoxicación.
- El fenilbutirato de sodio en los pacientes con ácido propiónico puede causar depleción de glutamina, por esta razón no se debe usar. El tratamiento de elección de la hiperamonemia es con hemofiltración y/o N-carbamil-glutamato.
- En las crisis de AP se recomienda usar carnitina intravenosa o en comprimidos a dosis de 100 mg/kg/dosis 3-4 veces al día.. Actúa como detoxicante de los grupos propiónicos, liberando CA y restaurando la síntesis de ATP.
- En la AP y AMM se recomienda metronidazol a dosis de 10-20 mg/Kg/día para disminuir la flora endógena intestinal y reducir la producción de propionato por las bacterias intestinales, se recomienda 10 días consecutivos al mes. Biotina: 10-20 mg/día en las formas vitamino sensibles.
- La biotina se recomienda en la AP a dosis de 5 mg al día. Si no hay reducción en plasma de propionilcarnitina se debe suspender la biotina.. En la AP se pueden utilizar cofactores y detoxificadores: como la biotina a dosis de 10-20 mg/kg/día vía oral.
- En el tratamiento médico de la AMM se utiliza: Carnitina a dosis de 100 mg/Kg/día. Cianocobalamina (vitamina B12) a dosis de 1000-2000 $\mu\text{g/día}$, vía IM o VO para las formas respondedoras a la vitamina B12.
- La L-carnitina actúa como detoxicante de los grupos propiónicos liberando CoA y restaurando la síntesis de ATP. En las descompensaciones la dosis que se debe administrar es de 100-400 mg/kg/día para evitar su depleción.
- En el manejo de las crisis agudas las proteínas deben iniciarse dentro de 24-36 horas. Deben administrarse como aminoácidos esenciales, que se pueden proporcionar como un suplemento enteral único o como un componente de la nutrición parenteral total. Utilizar la fórmula especial para AMM y AP con isoleucina reducida, libre de metionina, treonina, valina y ácidos grasos de cadena impar, lo que permite restituir aminoácidos indispensables y nutrimentos y debe ser considerado en la terapia inicial. Estas proteínas deben cubrir los requerimientos de aminoácidos esenciales y se ajustarán de acuerdo a los niveles de aminoácidos plasmáticos.
- En crisis agudas iniciar proteínas dentro de 24-36 horas. Utilizar el Alimento médico para acidemia metilmalónica y acidemia propiónica, lo que permite restituir aminoácidos indispensables y nutrimentos.
- Algunos autores utilizan como guía la ingestión de valina en pacientes con AP y en AMM, por ser uno de los precursores más directos de la propionil-CoA. Se debe comenzar con una cantidad de 25-50 mg de valina al día, que se irá aumentando según la tolerancia individual. En general, el niño ingiere cantidades que oscilan entre 300 y 500 mg/día, lo que representa una ingestión de 5,5-7,5 g de proteínas naturales al día.
- Considerar un suplemento de vitaminas, minerales y oligoelementos si la dieta es restrictiva.

- En la AMM se puede utilizar la cobalamina (1-5 mg IM a la semana), la cual es muy eficaz en las formas vitamino sensibles.
- Recomendaciones de la dieta:
 - Fraccionar la dieta en 5-6 tomas, con posibilidad de colación.
 - Usar productos especiales bajos en proteínas o exentos de ellas (alimento médico).
 - Asegurar la ingestión energética con el fin de evitar que las proteínas se utilicen como fuente de energía.
 - Usar prioritariamente fuentes proteicas de alta calidad. Evitar añadir leguminosas, frutos secos, etc.
 - Repartir el contenido de valina en la ingestión de alimentos de todo el día.
 - No sobrepasar la recomendación máxima de valina.
 - Se debe dar el aporte adecuado del aminoácido ya que es un aminoácido indispensable y es fundamental para el crecimiento y desarrollo.
 - En caso de no cubrir los requerimientos energéticos, añadir suplementos energéticos considerando su composición nutricional.
 - Controlar la marca y el tipo de cereales que se utilizan, ya que existe una gran variabilidad en el contenido proteico.
 - No incluir en la dieta alimentos cuyo contenido de valina se desconozca.
- Steven Yannicelli recomienda los siguientes parámetros para evaluación bioquímica:
 - -Aminoácidos en plasma. Mensual hasta que el paciente esté estable.
 - -Ácidos orgánicos en orina. Mensual hasta los 12 meses de edad. Trimestral a partir del año de edad, según sea necesario si el paciente está inestable metabólicamente.
 - -Proteínas totales. Prealbúmina y albúmina . Trimestral hasta los 12 meses de edad; de 12 meses en adelante determinar cada 6 meses o según sea necesario.
 - -Son útiles para determinar el estado proteínas de la dieta y será útil para las decisiones de gestión de la dieta.
 - -La carnitina libre y esterres en suero. Cada 3 meses hasta los 12 meses de edad, de los 12 meses en adelante cada 6 meses o según sea necesario.
 - -Amonio en sangre. Mensual hasta los 12 meses de edad; trimestral posterior al año de edad o según sea necesario.
 - -Biometría hemática completa y ferritina. Cada 3 meses hasta los 12 meses de edad; cada 6 meses o según sea necesario.
 - -Determinar selenio, glutatión peroxidasa y zinc según sea necesario, basándose en la ingestión de nutrimentos de los oligoelementos.
- El perfil de aminoácidos y acilcarnitinas por espectrometría de masa en tándem (MS/MS) se debe realizar cada 15 días al inicio del tratamiento, posteriormente cada mes o durante procesos infecciosos.
- En los pacientes con AMM medir ácido metilmalónico en orina y perfil renal al menos 2 veces al año, por el daño que causa el ácido metilmalónico sobre el riñón y el riesgo de insuficiencia renal crónica a largo plazo --especialmente en los casos no respondedores a B12.
- El tratamiento nutricional a largo plazo, se basa en la restricción proteica y la administración de la

energía adecuada. La optimización de los resultados se logra con un diagnóstico precoz, un control continuo de por vida y el tratamiento interdisciplinario.

- En caso de fallecimiento del paciente se debe extraer muestras con la técnica adecuada y se debe determinar amonio y ácidos orgánicos. El propósito de la autopsia bioquímica es poder ofrecer el consejo genético y establecer causa de muerte. El conocer si tiene o tuvo hiperamonemia en el momento de la defunción permitirá evaluar las acciones que se tomaron con el paciente.

En las acidemias metilmalónica variedad no respondedora a la vitamina B12 deben considerarse el uso de tratamientos alternativos en forma temprana como el trasplante hepático.

DETECCIÓN Y PREVENCIÓN DE LAS COMPLICACIONES

- Un paciente con acidemia propiónica tiene que recibir vigilancia estrecha para diagnosticar tempranamente complicaciones neurológicas. Valorar a los pacientes con acidemia metilmalónica y detectar oportunamente retraso en el desarrollo psicomotor. Aplicar pruebas de inteligencia de Wechsler apropiadas para la edad.
- Hacer un electroencefalograma a los pacientes con Acidemia propiónica que presenten crisis convulsivas al momento del diagnóstico y cada año. En caso de detectar actividad epileptógena debe ser valorado por el neurólogo pediatra.
- Hacer valoración oftalmológica anual en pacientes con acidemia propiónica, en búsqueda de neuropatía óptica.
- Hacer un estudio de Resonancia Magnética en los pacientes con acidemia propiónica, después de un episodio de descompensación y uno de control pasado este evento.
- Vigilar la función renal en pacientes con acidosis metilmalónica, especialmente en pacientes con mutación del tipo mutO.
- Hacer un electrocardiograma y una monitorización electrocardiográfica por 24 horas (Holter), una vez al año o antes en caso de presentar síntomas como fatiga o síncope en pacientes con acidemia propiónica (AP).
- Realizar un ecocardiograma al momento del diagnóstico y cada año en AP.
- En el paciente con AP se determinará biometría hemática completa al momento del diagnóstico, anualmente o cuando sea necesario.

En pacientes con acidemia propiónica (AP) o acidemia metilmalónica (AMM) con cuadro de dolor abdominal, vómitos, anorexia y acidosis no explicable, determinar niveles plasmáticos de amilasa y lipasa. Se recomienda que el manejo de la pancreatitis aguda en los pacientes con AP y AMM se realice en la forma habitual, ajustando el aporte de proteínas por vía enteral o en caso de requerir nutrición parenteral cuidando que el aporte de proteínas no sea excesiva.

SEGUIMIENTO MÉDICO-NUTRICIONAL

- Administrar la proteína en cantidades mayores a las recomendaciones diarias con la fórmula libre de aminoácidos propiogénicos para evitar intoxicación.
- Mantener una nutrición que promueva el anabolismo, permite un crecimiento y desarrollo normal, evita el catabolismo que lleva a la movilización de proteínas endógenas y descompensaciones especialmente en estrés metabólico.
La vía bucal con tomas frecuentes es la más idónea aunque los primeros meses y ante los problemas de anorexia se tiene que recurrir a la alimentación enteral nocturna.
- El aporte de proteína debe individualizarse en cada niño, para conseguir un balance nitrogenado positivo, en condiciones habituales entre 1.5 y 2 g/kg/día, evitando la administración de aminoácidos precursores de propionato. El aporte energético elevado es fundamental para favorecer un adecuado incremento ponderal.
- La biotina se recomienda en la AP a dosis de 5 mg al día. Si no hay reducción en plasma de propionilcarnitina se debe suspender la biotina.
- L- isoleucina está indicada en el tratamiento de cualquier acidemia especialmente en metilmalónica y propiónica si hay lesiones en piel por deficiencia de dicho aminoácido: 200-500 mg en menores de 12 meses, 400 - 700 mg en mayores de 12 meses.
- La lactancia materna de los lactantes con errores innatos del metabolismo es factible, pero requiere una vigilancia estrecha con atención a los parámetros clínicos tales como el crecimiento, el desarrollo y la bioquímica, incluyendo aminoácidos, ácidos orgánicos y amonio.
- El seguimiento nutricional a largo plazo de los pacientes con AP y AMM debe realizarse por un equipo interdisciplinario conformado por: médicos, nutriólogos, nutricionistas-dietistas, neurólogos, psicólogos, bioquímicos y trabajadores sociales, enfermeras.
- Lista de instrucciones para el alta de un paciente con diagnóstico reciente de AP y AMM.
 - 1.- Capacitación de los padres para la identificación de signos de alarma, monitorizar cetosis en casa con tiras reactivas.
 2. Indicaciones para la preparación del alimento médico, con escala de medición de gramaje en casa.
 - 3.- Cuidados de sondas nasogástricas o de gastrostomía.
 - 4.- Recetas de medicamentos y alimentos médicos.
 - 5.- Lista de medicamentos con las dosis, horarios y las razones para su uso.
 - 6.- Proporcionar la indicación dieto-terapéutica en forma escrita y electrónica.
 7. Proporcionar nota de alta con las indicaciones médicas a seguir, de urgencia, en caso de descompensación metabólica.
 8. Proporcionar indicación del lugar donde debe acudir el paciente en caso de urgencia y de existir un teléfono en donde comunicarse.

CONSIDERACIONES GENÉTICAS. DEFECTOS GENÉTICOS Y HERENCIA

- Los padres de un individuo afectado deben recibir asesoramiento genético por un experto. Otorgándoles la siguiente información: 1. Tienen un 25% de probabilidad (1 de 4) de tener otro hijo igualmente afectado 2. Un 50% de probabilidad de tener hijos portadores al igual que ellos y ser totalmente asintomáticos 3. Un 25% de probabilidad de tener hijos completamente sanos, es decir no afectados y no portadores.

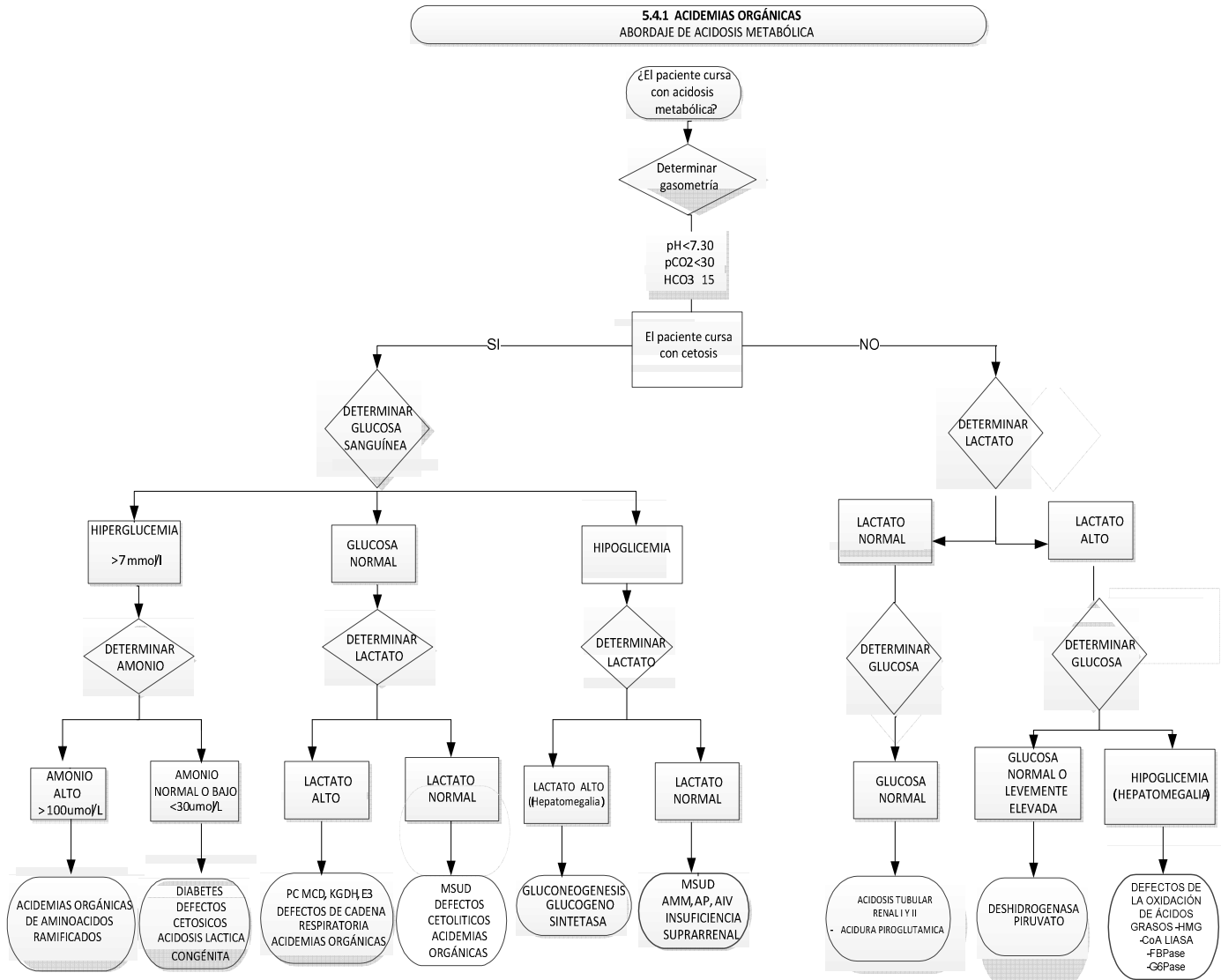
- El médico genetista deberá de explicar la historia natural de la enfermedad, el modo de herencia y el riesgo genético para otros miembros de la familia.
- Debido a la gran heterogeneidad genética es difícil realizar un estudio molecular en los pacientes con AP y AMM, sin embargo sería deseable contar con él para conocer la frecuencia y distribución de las mutaciones en nuestra población.

Si se dispone del recurso y se cuenta con el diagnóstico molecular definitivo, es decir si se detectaron previamente las mutaciones en el hijo afectado, se deberá de canalizar a los padres al servicio de perinatología para ofrecer diagnóstico prenatal

REFERENCIAS Y CONTRAREFERENCIAS A DIFERENTES NIVELES DE ATENCIÓN

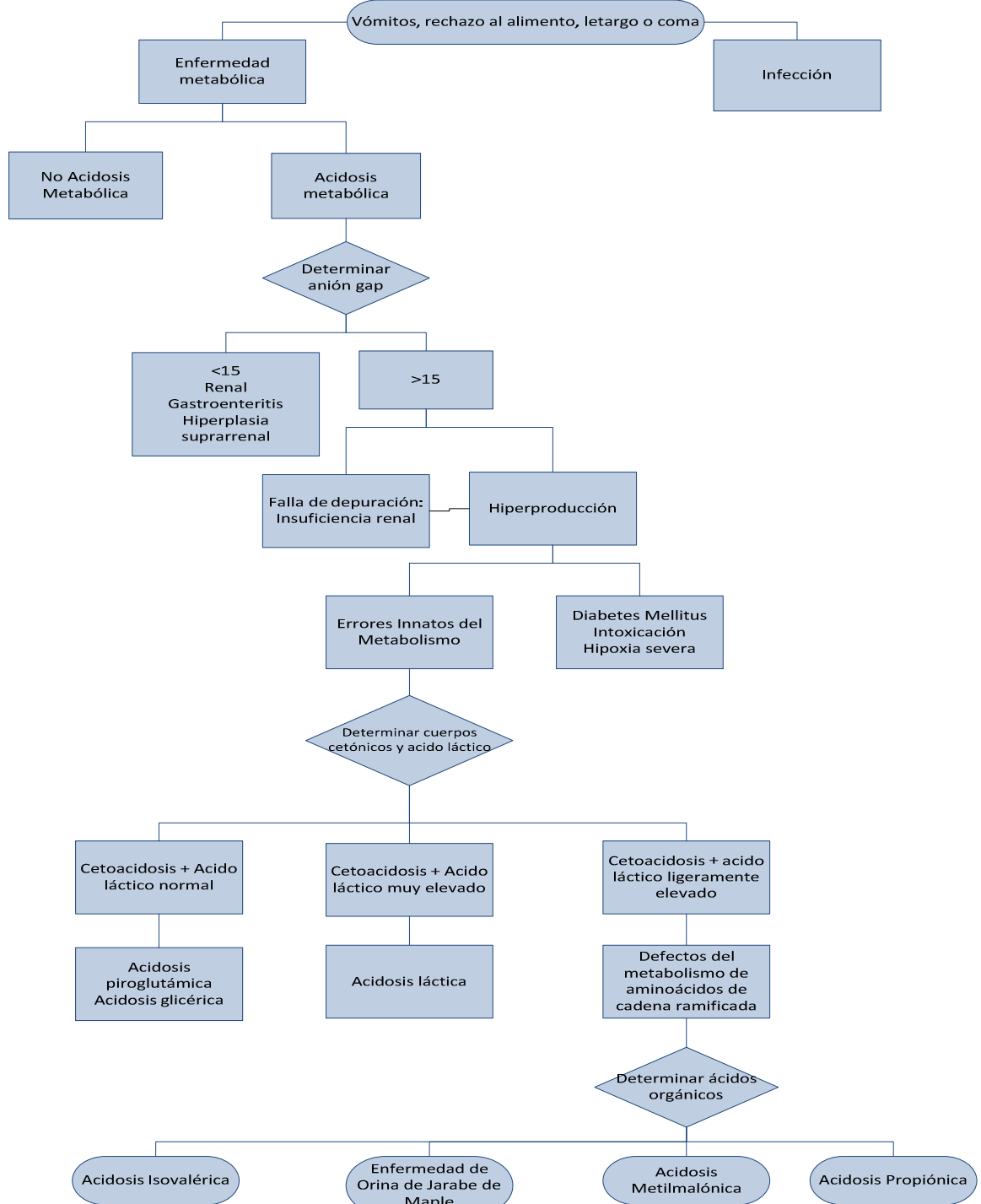
- El proceso de diagnóstico de confirmación o descarte de un recién nacido asintomático, con tamiz neonatal positivo para AMM y AP, se realiza por el pediatra en el segundo nivel de atención médica.
- Los recién nacidos sintomáticos con sospecha clínica deberán atenderse en unidades de cuidados intensivos neonatales en el segundo o tercer nivel de atención médica y el médico tratante indica y realiza los estudios necesarios para confirmar o descartar el caso, deberá iniciar un tratamiento de prueba, previa toma de estudios de confirmación y establecimiento de los criterios de evaluación pre y post intervención.
- El envío de un recién nacido con AMM y AP de un segundo al tercer nivel de atención médica se justifica cuando las condiciones clínicas son de gravedad y se pone en riesgo su vida por deterioro neurológico o necesidad de hemofiltración o hemodiálisis.
- La contrarreferencia de tercer al segundo nivel de atención médica debe darse una vez que las condiciones de salud permitan el manejo ambulatorio del paciente, contemplando un plan de tratamiento médico y nutricional completo, previa información entre las unidades médicas que permitan garantizar la compra de los insumos necesarios para la atención médica adecuada en el segundo nivel.

DIAGRAMAS DE FLUJO



Adaptado de Ogier H, Dionisi-Vici C, Wendel U. In Saudubray Jp, van de Berghe G, Walter JH editores Inborn Metabolic Diseases 5th ed. Germany: Springer Medizin; 2012. p 278-296

**5.4.2
SINTOMATOLOGIA EN PACIENTES CON ACIDEMIAS
ORGÁNICAS**



Adaptado de Ma. D. Luch Fernández Pediatr Integral 2002;6(8):687-698

TABLA DE MEDICAMENTOS

Algunos medicamentos indicados en el tratamiento de pacientes con Acidemia Metilmalónica y Acidemia Propiónica			
Clave	Principio activo	Dosis recomendada	Presentación
030.000.5234.00 030.000.5234.01	Biotina	10 mg/día	Comprimido o cápsula 5 mg
010.000.1708.00	Hidroxicobalamina	1 mg/día	Ampolleta o frasco ámpula, 100 µg/2 ml
010.000.2169.00 010.000.2169.01 010.000.2169.02	L-carnitina	100-300 mg/kg/día	IV
010.000.2171.00	L-carnitina	100-300 mg/kg/día	VO
010.000.5405.00	Alimento médico para pacientes con AMM y AP, de recién nacidos a 7 años 11 meses de edad	Según indicación del especialista	VO
010.000.5406.00	Alimento médico para pacientes con AMM y AP, de 8 años o mayores y adulto	Según indicación del especialista	VO
010.000.1308.00 010.000.1308.01 010.000.1310.00	Metronidazol	Adultos: 500 a 750 mg cada 8 horas por 10 días.	VO. Tableta 500 mg. Envase con 20 o 30 tabletas
Los medicamentos que se encuentran en este cuadro son los publicados en el Cuadro Básico de Medicamentos			

EJEMPLO DE DIETAS PARA PACIENTES CON ACIDEMIA PROPIÓNICA Y ACIDEMIA METILMALÓNICA

TABLA 1. EJEMPLO DE CÁLCULO PARA LA DIETA DEL PACIENTE ACIDEMIA METILMALÓNICA Y PROPIÓNICA 3 MESES DE EDAD, PESO 6 kg			
Recomendación: 720 kcal (120 kcal/kg/día)			
Hidratos de carbono 50%, lípidos 40%, proteínas 10%, aminoácidos indicados			
Nutrimento	%	Kcal	gramos totales o mg
Proteína	10%	72 kcal	18 g
<u>Aminoácidos</u>			
Valina			450 mg (75 mg/kg)
Treonina			450 mg (75 mg/kg)
Metionina			180 mg (30 mg / kg)
Isoleucina			450 mg (75 mg/kg)
HCO	50%	360 kcal	90 g
Lípidos	40%	288 kcal	32 g
Total	100%	720	--

TABLA 1.1 Nutrientes contenidos en los alimentos que se utilizan en la dieta									
Alimento	Cantida d	Isoleucin a mg	Metionin a mg	Treonin a mg	Valin a mg	Proteín a	Lípido s	HC O	Energí a
*Leche humana	900 ml	432	171	477	486	10.1	28.1	62. 1	549
**Alimento médico	50 g	0	0	0	0	7.5	4	25. 5	175
Total		432	171	477	486	17.6	32.1	87. 6	724

*Niveles de aminoácidos en la leche materna. Muñoz M, Ledesma JA. Tablas de valor nutritivo de alimentos. Los alimentos y sus nutrientes. McGraw-Hill ISBN 970-10-3278-0.

** Alimento médico para pacientes con Acidemia metilmalónica y propiónica, de recién nacidos a 7 años 11 meses de edad clave: 010.000.5405.01, publicado en el capítulo 15 de nutriología en el Cuadro Básico de Medicamentos.

TABLA 1.2 HORARIOS DE ALIMENTACIÓN Y ALIMENTOS (PACIENTE 3 MESES DE EDAD, PESO 6 kg)	
Dieta de 720 kcal. Hidratos de carbono 50%, lípidos 40%, proteínas 10%, modificada en aminoácidos	
HORA/ TIEMPO DE ALIMENTACIÓN	SUGERENCIA
6:00 am, 1ra Toma	150 ml de leche humana. 60 ml de alimento médico (10 g de polvo)
9:00 am, 2da Toma	150 ml de leche humana
12:00 pm, 3ra Toma	150 ml de leche humana. 60 ml de alimento médico (10 g de polvo)
15:00 pm, 4ta Toma	150 ml de leche humana . 60 ml de alimento médico (10 g de polvo)
18:00 pm, 5ta Toma	150 ml de leche humana . 60 ml de alimento médico (10 g de polvo)
21:00 pm, 6ta Toma	150 ml de leche humana . 60 ml de alimento médico (10 g de polvo)

TABLA 2. EJEMPLO DE CÁLCULO PARA LA DIETA. PACIENTE CON ACIDEMIA METILMALÓNICA Y PROPIÓNICA. 15 MESES DE EDAD, PESO 11 kg									
Recomendación: 1200 kcal Distribución energética: Proteínas 10%, Hidratos de carbono 60%, Lípidos 30%									
Nutrimiento	%	Kcal				gramos totales o mg			
Proteína	10 %	120 kcal				30 g			
<u>Aminoácidos</u>						*			
Isoleucina						622 mg (485 – 735 mg / día)			
Metionina						205 mg (180 – 390 mg / día)			
Treonina						515 mg (415 – 600 mg / día)			
Valina						598 mg (550 – 830 mg / día)			
HCO	60%	720 kcal				180 g			
Lípidos	30%	360 kcal				40 g			
Total	100%	* 1200 kcal				---			
Nutrimientos contenidos en los alimentos que se utilizan en la dieta									
1 cucharadita (cdita) = 5 g; 1 cucharada (cda) = 15 g; 1 onza (oz) = 29 ml									
Alimento	Cantidad	Isoleucina mg	Metionina mg	Treonina mg	Valina mg	Proteína g	Lípidos g	Hidratos Carbono g	Energía kcal
Plátano	½ pza	18	6	20	26	0.6	--	12.7	52
Uvas	1 taza	5	19	16	16	0.6	0.6	17.8	58
Guayaba	59 g	18	3	18	17	0.5	0.3	7.0	30
Piña de lata	½ taza	12	12	12	14	0.4	0.4	12.4	99
Zanahoria	½ taza + 3 cditas	36	6	34	40	1.0	0.25	9.03	40
Lechuga romana	2 taza +18 cditas	150	30	102	120	2.4	--	1.2	24
Chayote	½ taza	32	12	22	40	0.8	--	1.6	16
Puré tomate	3 cdas + 2 cditas	18	5	22	19	1.0	--	1.9	23
Cebolla	¼ taza	29	6	20	19	0.8	--	2.8	26
Arroz	2 cdas + 3 cditas	50	28	42	66	1.0	0.2	23.6	54
Spagueti	4 cdas	64	32	50	74	1.8	0.2	14.4	54
Papas	68 g	52	20	46	72	1.2	--	11.2	60
Margarina	2 cdas	4	2	3	5	0.2	8.05	--	68
Aceite	2 cdas	0	0	0	0	0	15	--	240
Galletas chispas de chocolate	2 ½ pzas	62	24	48	70	1.6	2.7	20	154
**Alimento médico	60 g	72	--	60	--	15	13	30.6	288
Total		622	205	515	598	28.9	41	167	1286
*Modificado del Protocolo 13. Propionic or methylmalonic Acidemia. En: Acosta P, Yanicelli S. Nutrition Support Protocols 4ª ed, 2001. Ed Library of congress, Catalog card no 97-066096 p. 230-261 y Muñoz M, Ledesma JA. Tablas de valor nutritivo de alimentos. Los alimentos y sus nutrientes. McGraw-Hill ISBN 970-10-3278-0.									
** Alimento médico para pacientes con Acidemia metilmalónica y propiónica, de recién nacidos a 7 años 11 meses de edad. Clave: 010.000.5405.01, publicado en el capítulo 15 de nutriología, en el Cuadro Básico de Medicamentos.									

TABLA 2. (CONTINUACIÓN). DIETA. HORARIOS DE ALIMENTACIÓN, EQUIVALENTES Y ALIMENTOS					
Hora	8:00	11:00	14:00	18:00	21:00
Cereales	2	1	1	-	2
Fruta	1	-	1	1	1
Vegetales	-	1	2 ½	-	1
Aceite, grasa	-	1	2	-	1
Azucar	-	-	-	-	-
Alimento medico	20 g	-	20 g	-	20 g
HORA/TIEMPO DE ALIMENTACIÓN	EQUIVALENTES		SUGERENCIA DE MENÚ		
8:00 DESAYUNO	CEREAL 2 equivalente		1 taza de Atole de arroz preparado con 10 g de arroz, en agua acompañar con 2 ½ piezas de Galletas con chispas de chocolate		
	FRUTA 1 equivalente		½ pieza plátano (tabasco chico)		
	ALIMENTO MEDICO		Alimento medico 20g de polvo en 120 ml de agua		
11:00 COLACION 1	CEREAL 1 equivalente GRASA 1 equivalente		½ taza (32 g) Arroz blanco preparado con 1 cda de aceite		
	VERDURA 1 equivalente		½ taza + 3 cditas de zanahoria rallada 1 vaso Agua libre		
14:00 COMIDA	VEGETALES 1½ equivalentes		1 taza de sopa caldosa de chayote preparada con 1/2 taza de chayote y 2 cdas de pure de tomate. 3 Tortas de Papa al horno, utilizando una papa grande y 2 cdas de margarina.		
	CEREALES 1 equivalente GRASAS 2 equivalentes		2 tazas de lechuga picado fino Agua de guayaba (2 piezas)		
	VEGETALES 1 equivalente FRUTA 1 equivalente		Alimento médico 20g de polvo en 120 ml de agua		
	ALIMENTO MEDICO				
17:00 COLACION 2	FRUTA 1 equivalente		1 Taza de Uvas 1 vaso de agua libre		
20:00 CENA	CEREAL 2 equivalente Vegetales 1 equivalente		4 cdas Espagueti preparado con 2 cdas de pure de tomate y cebolla		
	GRASAS 1 equivalente FRUTA 1 equivalente		1 Cda de aceite ½ taza Piña en almíbar		
	ALIMENTO MEDICO		Alimento medico 20 g de polvo en 120 ml de agua		

TABLA 3. EJEMPLO DE CÁLCULO. DIETA DEL PACIENTE CON ACIDEMIA METILMALÓNICA Y PROPIÓNICA									
MUJER 13 AÑOS DE EDAD, PESO 45 kg									
Recomendación: 1600 kcal. Distribución energética: Proteínas 11 %, Hidratos de carbono 59 %, Lípidos 30 %									
Nutrimiento	%		kcal		gramos totales o mg				
Proteína	11 %		180 kcal		45 g				
<u>Aminoácidos</u>					1173 mg (965 – 1470 mg / día)				
Isoleucina					403 mg (390 – 780 mg / día)				
Metionina					993 mg (830 – 1195 mg / día)				
Treonina					1192 mg (1105 – 1655 mg / día)				
Valina									
HCO	59%		944 kcal		236 g				
Lípidos	30%		480 kcal		53 g				
Total	100%		1604 kcal		--				
Nutrientes contenidos en los alimentos que se utilizan en la dieta									
Alimento	Cantidad	Isoleucina mg	Metionina mg	Treonina mg	Valina mg	Proteína g	Lípidos g	HCO g	Energía kcal
Platano	½ pieza	16	11	19	22.5	0.6	0.3	11	48
Papaya	50 g	0	2	0	0	0.3	0	5	21.5
Manzana	100 g	13	3	38	46	0.3	0.3	16.5	70
Guayaba	50 g	0	8	0	0	0.4	0.3	6	28
Zanahoria	100 g	33	4	16	23	0.95	0.15	9.2	47
Elote	50 g	61	30	67	103	1.8	0.7	16.3	78.5
Calabaza	100 g	37	9	27	48	1.8	0.1	3.7	23
Pepino	200 g	50	16	42	56	1.8	0.2	4.8	28
Cebolla	50 g	10	8	13.5	15	0.7	0.1	4.5	22
Jitomate	100 g	20	17	50	47	0.6	0.2	4.3	21
Tortilla	100 g	351	112	240	310	4.6	1.8	47.2	246
Papas	100 g	76	26	75	93	4.1	0.2	17.5	77
Arroz	50 g	148	75	117	204	3.7	0.5	39.4	177
Pan de sal	30 g	128	42	83.7	129	5.05	0.65	31.05	150
Margarina	12 g	11	4.5	7	11.3	0	10	0	88
Aceite	20 g	0	0	0	0	0	20	0	180
Amaranto	10 g	69.5	35	67.5	84	1.29	0.7	6.5	37.7
Azúcar	15 g	0	0	0	0	0	0	13.5	59.4
**Alimento medico	65 g	150	0	130	0	19.5	8.45	22.75	226
Total		1173.5	402.5	992.7	1192	47.49	44.65	259.2	1628.6
*Muñoz M, Ledesma JA. Tablas de valor nutritivo de alimentos. Los alimentos y sus nutrientes. McGraw-Hill ISBN 970-10-3278-0.									
** Alimento médico para pacientes con Acidemia metilmalónica y propiónica, de 8 años o mayores y adultos. Clave: 010.000.5406.00, publicado en el capítulo 15 de nutriología, en el Cuadro Básico de Medicamentos.									

TABLA 3. (CONTINUACIÓN)

DIETA. HORARIOS DE ALIMENTACIÓN, EQUIVALENTES Y ALIMENTOS

Hora	8:00	12:00	15:00	19:00
Cereales	2	-	2	2
Fruta	1 ½	1	½	1
Vegetales	-	2	4	-
Aceite, grasa	-	-	2	4
Azúcar	1	-	1	-
Alimento medico	20 g		20 g	25 g
HORA/TIEMPO DE ALIMENTACIÓN	EQUIVALENTES		SUGERENCIA DE MENÚ	
8:00 DESAYUNO	FRUTA 1 ½ equivalente ALIMENTO MEDICO CEREAL 1 equivalente AZUCARES 1 equivalente CEREALES 1 equivalente		1 taza de Atole de guayaba sin leche, preparado con 1 pza de guayaba mediana, agregar 20 g de alimento medico ½taza de papaya con 10 g de amaranto 1 cucharada de azúcar (para el atole) 1 pieza de pan tostado	
12:00 COLACION 1	FRUTA 1 equivalente VERDURA 2 equivalentes		½ pieza de plátano 2 tazas de pepinos con sal y limón 1 vaso de agua libre	
15:00 COMIDA	VEGETALES 1 equivalente CEREALES 2 equivalentes VEGETALES 3 equivalente GRASAS 2 equivalentes FRUTA ½ equivalente AZUCAR 1 equivalente ALIMENTO MEDICO		1 Taza de sopa caldosa de zanahoria preparada con 1 taza de zanahoria ½ taza de arroz blanco 1 pieza de tortilla 1 taza de calabacitas a la mexicana con ½ taza de elote preparada con ½ taza de jitomate y cebolla 2 cucharadas de margarina (para cocinar) Agua de guayaba (1 pieza de guayaba mediana) con 1 cucharada de azúcar Alimento médico 20 g de polvo en 120 ml de agua	
20:00 CENA	CEREAL 2 equivalente GRASAS 4 equivalentes FRUTA 1 equivalente ALIMENTO MEDICO		1 Taza (100 g) de papas a la francesa 4 Cucharadas de aceite 1 pieza de manzana mediana con 25 g de alimento medico	

**TABLA 4. ALIMENTOS EQUIVALENTES
ACIDEMIA PROPIÓNICA Y ACIDEMIA METILMALÓNICA**

Listas modificadas de Acosta P, Yanicelli S. Protocolo 13. Propionic or methylmalonic Acidemia. Nutrition Support Protocols 4^ª ed, 2001. Ed Library of congress, Catalog card no 97-066096 p. 230-261. Traducción Karin Arnold, Zazil Olivares y cols.

NOTA: Revisar cuidadosamente las etiquetas de los productos aquí señalados y respetar las cantidades
Medidas caseras: 1 cucharadita (cdita) = 5 g; 1 cucharada (cda) = 15 g; 1 onza (oz) = 29 ml

CEREALES Y TUBÉRCULOS

Alimento	Medida Casera	Peso (g/ml)	ILE (mg)	MET (mg)	THR (mg)	VAL (mg)	Proteína (g)	Energía (kcal)
All Bran ®	1 Cuch	5g	24	11	25	36	0.8	13
Apple Jacks ®	½ taza	13g	27	13	22	35	0.7	50
Arroz Cocido ®	2 Cuch + ¾ cuch	29g	24	14	23	36	0.6	29
Arroz Frito	1 Cuch + 1½ cuch	21g	25	14	21	33	0.5	27
Arroz Instantaneo	2 Cuch + 1 cuch	25g	24	13	20	34	0.6	27
Arroz Integral	2 Cuch + ¾ cuch	25g	25	14	21	36	0.6	32
Bran Flakes ®	2 Cuch+ ¾ cuch	6g	25	10	22	35	0.7	19
Camote en Dulce sin Piel	¼ taza + 1 Cuch	20g	27	13	26	35	0.5	84
Cap'n Crunch	5 Cuch +1½ cuch	13g	27	14	23	35	0.6	53
Cocoa Pebbles ®	¼ taza + 2 Cuch	12g	28	15	26	34	0.5	39
Corn Pops ®	7 Cuch + 1½ cuch	14g	26	16	23	35	0.7	51
Crema de Elote Casera	2 Cuch	11g	22	12	22	32	0.6	23
Cheerios ®	3 Cuch	4g	30	11	22	38	0.6	17
Choco krispies	¼ taza + 1½ cuch	10g	28	15	26	34	0.5	39
Doritos ®	6 piezas	11g	24	11	24	35	0.8	53
Elote Cocido	1 Cuch + 2 cuch	17g	23	12	23	33	0.6	18
Fritos ®	5½ piezas	11g	26	12	26	35	0.7	60
Froot Loops ®	¼ taza + 3 Cuch	12g	29	14	24	37	0.7	49
Fruity Pebbles ®	1/3 taza+ 3½ cuch	13g	28	16	27	34	0.5	53
Galleta emparedado	1½ piezas	17g	27	14	22	32	0.8	82
Galleta Abanico Nabisco ®	4 piezas	22g	28	14	22	32	0.9	107
Galletas con Avena y Pasas	¾ piezas	11g	28	14	23	35	0.7	48
Galletas con Chispas de Chocolate	1¼ pieza	15g	31	12	24	35	0.8	77
Galletas de Animalitos ®	5 piezas	13g	30	15	23	35	0.9	56
Galletas de Higo	1¼ pieza	20g	38	10	21	34	0.8	72
Galletas de Jengibre	2¼ piezas	16g	30	15	24	35	0.9	66
Galletas de Mantequilla con Azúcar	1 pieza	13g	27	14	21	32	0.8	55
Galletas de Vainilla	4 piezas	16g	30	15	23	35	0.9	74

Galletas Marías®	3 piezas	16g	31	16	24	36	0.9	72
Galletas Oreo®	1½ pieza	16g	25	12	21	31	0.8	80
Galletas Ritz®	4 piezas	13g	30	15	23	35	0.9	66
Galletas Ritz® de Queso	11 piezas	8g	31	15	22	35	0.8	40
Galletas Saladas Premium®	3 piezas	9g	28	14	22	33	0.8	39
Germen de Trigo con Azúcar	1¼ cuch	3g	24	13	28	34	0.7	12
Germen de Trigo Natural	1 Cuch	2g	25	13	28	34	0.7	9
Golden Grahams®	¼ de taza + 1 Cuch	12g	29	15	24	36	0.7	47
Granola sin Nuez	2½ cuch	6g	28	10	21	35	0.6	26
Hash Browns	2 Cuch +1 cuch	23g	31	8	33	37	0.7	50
Hojuelas de Avena	1 Cuch	3g	31	11	27	35	0.6	11
Hojuelas de maíz Azucaradas	1/3 taza + 1 Cuch	14g	27	16	24	35	0.7	52
Hojuelas de Maíz Corn Flakes®	¼ taza + 2 Cuch	8g	27	16	24	35	0.7	33
Honey Nut Corn Flakes®	¼ taza+ 1 Cuch	11g	28	14	26	35	0.8	47
Honey Nut Cheerios®	2 Cuch + 1 cuch	6g	27	11	22	34	0.6	21
Macarrones	2 Cuch + ½ cuch	18g	31	16	24	35	0.9	26
Nabisco®	4 piezas	22g	28	14	22	32	0.9	107
CEREALES Y TUBÉRCULOS								
Alimento	Medida Casera	Peso (g/ml)	ILE (mg)	MET (mg)	THR (mg)	VAL (mg)	Proteína (g)	Energía (kcal)
Palitos de Pan	1¼ piezas	8g	31	16	25	36	0.9	29
Palomitas con Caramelo	¼ taza + 1 Cuch	4g	27	16	24	35	0.7	42
Palomitas con Mantequilla	¾ taza	7g	27	16	24	35	0.7	31
Palomitas sin Mantequilla (hechas)	14 Cuch + 1½ cuch	2g	27	17	24	36	0.7	21
Papa Hervida sin Piel	3 Cuch + 2 cuch	36g	25	10	22	34	0.6	31
Papa Horneada sin Piel	¼ taza	27g	27	10	23	35	0.6	29
Papas a la Francesa	3 piezas	15g	26	7	28	31	0.6	47
Papas Pringles®	6 piezas	11g	25	9	22	34	0.6	62
Papas Sabritas®	5 piezas	10g	26	10	23	36	0.6	62
Pasta Cocida	2 Cuch	18g	32	16	25	37	0.9	27
Pretzels	1¼ pieza	6g	28	16	26	34	0.5	23
Puré de Papa con Piel	2 Cuch+ 1½ cuch	31g	27	13	27	35	0.5	32
Puré de Papa sin Piel	1 Cuch + 2 cuch	34g	28	14	28	37	0.6	36
Raisin Bran®	2 Cuch+ 1½ cuch	9g	27	11	23	35	0.8	28
Ramen	1 Cuch + 2 cuch	17g	29	15	23	34	0.9	37
Rice Krispies®	¼taza+1Cuch+½cuch	8g	29	16	28	35	0.5	32

Ritz-Bitz® con Queso	11½ Piezas	8g	31	15	22	35	0.8	40
Smacks	¼ taza + 1½ cuch	11g	28	14	26	35	0.8	47
Special K®	1 Cuch + 2¼ cuch	3g	29	16	28	35	0.5	32
Trix®	¼ taza + 3 Cuch	12g	26	14	23	35	0.6	46
Twinkies®	2/3 pieza	28g	31	16	25	36	0.8	101
Wheaties®	¼ taza	7g	27	12	23	34	0.7	25
FRUTAS								
Alimento	Medida Casera	Peso (g/ml)	ILE (mg)	MET (mg)	THR (mg)	VAL (mg)	Proteína (g)	Energía (kcal)
Aguacate	1 Cuch + 1½ cuch	7g	15	8	14	21	0.4	35
Ciruela	½ taza	83g	13	5	13	16	0.7	45
Ciruela pasa	2½ piezas	21g	11	5	12	14	0.5	50
Durazno	¼ taza	64g	8	7	12	16	0.3	43
Fresas	½ taza + 1 Cuch	28g	12	1	16	15	0.5	25
Guayaba	2/3 taza	59g	18	3	18	17	0.5	30
Jugo de Ciruela	3/8 taza (3oz)	96ml	12	5	13	14	0.6	68
Jugo de Naranja	5/8 (5oz)	156ml	9	5	11	14	0.9	65
Kiwi	1/3 pieza	25g	7	6	10	14	0.2	15
Mango Picado	1/3 taza	54g	10	3	10	14	0.3	35
Melón Chino	1/3 taza	53g	15	3	13	15	0.5	18
Melón Verde	½ taza + 2 Cuch	35g	15	3	14	15	0.5	37
Naranja	¼ pieza	33g	8	7	5	13	0.3	15
Papaya	1 taza	140g	11	3	15	14	0.9	55
Pasitas	2 Cuch	6g	5	19	16	16	0.6	54
Pera	½ taza + 3 Cuch	38g	13	6	11	16	0.4	67
Piña	½ taza	127g	12	12	12	14	0.4	99
Plátano	¼ pieza	29g	9	3	10	13	0.3	26
Sandía	9 Cuch + 1½ cuch	32g	18	6	26	15	0.6	30
Toronja	¼ taza	57g	10	1	6	16	0.4	18
Uvas Verdes	½ taza	80g	4	18	14	14	0.5	57
VERDURAS								
Alimento	Medida Casera	Peso (g/ml)	ILE (mg)	MET (mg)	THR (mg)	VAL (mg)	Proteína (g)	Energía (kcal)
Apio crudo	10 Cuch + 1½cuch	26g	16	4	15	21	0.5	13
Berenjena Cocida	½ taza	48g	17	4	14	21	0.4	13
Berenjena Cruda	¼ taza + 3 Cuch	12g	17	4	14	21	0.4	9
Brócoli	1 Cuch +1½ cuch	15g	17	5	14	20	0.4	4
Calabacita	¼ taza + ¾ Cuch	16g	16	6	11	20	0.4	10
Cebolla Cocida	¼ taza + 3 Cuch	31g	29	6	20	19	0.8	26
Cebolla Cruda	7 Cuch + 1½ cuch	25g	32	8	21	20	0.9	26
Col Cocida	1/3 taza	49g	24	5	16	20	0.5	10
Col Cruda	½ taza + 1½ cuch	12g	23	5	16	19	0.5	9
Col de Bruselas	¾ de pieza	16g	16	4	14	18	0.4	6
Coliflor Cocida	3 Cuch	21g	15	5	14	19	0.4	5
Coliflor Cruda	3 Cuch	6g	14	5	14	19	0.4	5
Champiñones cocidos	¼ taza + 2 cuch	8g	18	8	20	20	0.4	5
Chícharos	2 ½ Cuch	8g	16	7	17	19	0.4	7
Chícharos con Zanahoria	1 Cuch + 1½ cuch	5g	17	7	17	20	0.5	7
Espinaca Cocida	1 Cuch	4g	16	6	14	18	0.3	3
Espinaca Cruda	3 Cuch + 1½ cuch	4g	18	7	15	20	0.4	3
Jitomate Crudo	7 Cuch + 1½ cuch	28g	18	7	19	19	0.8	16

Picado								
Jugo V8	taza 5 ½ oz	165ml	20	5	23	20	1.0	32
Lechuga Picada	1/3 taza + 3 Cuch	8g	25	5	17	20	0.4	4
Pepino	1 taza + 2 Cuch	39g	20	5	18	20	0.6	15
Puré de Jitomate	3 Cuch + 2 cuch	19g	18	5	22	19	1.0	23
Salsa Catsup	2 Cuch	10g	19	22	21	19	0.6	33
Zanahoria Cocida	¼ taza + 1½ cuch	43g	18	3	17	20	0.5	20
Zanahoria Cruda	1/3 taza + 1½ cuch	46g	19	3	17	20	0.5	20
GRASAS								
<i>Alimento</i>	<i>Medida Casera</i>	<i>Peso (g/ml)</i>	<i>ILE (mg)</i>	<i>MET (mg)</i>	<i>THR (mg)</i>	<i>VAL (mg)</i>	<i>Proteína (g)</i>	<i>Energía (kcal)</i>
Aceite de Maíz	1 Cuch	14g	0	0	0	0	0	120
Aceitunas Verdes	2 piezas	10g	5	2	4	6	0.1	12
Aderezo mil Islas	1½ cuch	7g	5	2	4	5	0.1	29
Crema no Láctea	2 cuch	10g						
Mantequilla	2 cuch	10g						
Margarina	1 Cuch	9g	4	2	3	5	0.1	68
Mayonesa	1½ cuch	7g	5	2	4	5	0.1	50
Salsa Tartara	1 cuch	5g	4	2	3	5	0.1	25

Alimentos libres A								
Alimento	Medida Casera	Peso (g/ml)	ILE (mg)	MET (mg)	THR (mg)	VAL (mg)	Proteína (g)	Energía (kcal)
Coco seco con Azúcar	1½ cuch	2g	3	2	3	5	0.1	12
Coco seco sin Azúcar	½ cuch	1g	2	1	2	4	0.1	6
Jarabe de Chocolate (Hershey's®)	¾ cuch	5g	3	1	3	5	0.1	10
Jugo de Lima	½ taza (4oz)	120ml	4	1	4	5	0.3	26
Jugo de Limón	3/8 de taza (3oz)	90ml	4	2	5	6	0.4	19
Jugo de Mandarina	¼ de taza (2oz)	60ml	3	1	4			
Jugo de Manzana	1 taza (8oz)	240ml	5	0	5	5	0.1	116
Limonada	2 tazas (16½ oz)	508ml	5	0	5	5	0.5	203
Maicena	3 Cuch + 1½ cuch	11g	4	2	4	5	0.1	114
Mermelada	1 Cuch + ¾ cuch	8g	3	3	2	5	0.1	62
Miel	2 Cuch	14g	4	0	2	4	0.1	128
Néctar de Papaya	11/16 taza (5½ oz)	173ml	3	2	5	5	0.3	98
Néctar de Pera	½ taza (4oz)	120ml	4	1	4	5	0.1	75
Pudín de Chocolate	1 ½ cuch	5g	3	1	3	5	0.1	17
Quick® (Chocolate)	1 cuch	3g	3	1	3	5	0.1	11
Salsa BBQ	1 Cuch	5g	6	1	6	6	0.3	12
Congeladas								
Naranja	1/3 pieza	24g	2	2	2	4	0.1	23
Piña	½ pieza	37g	5	4	4	6	0.1	35
Fresa	1 pieza	74g	4	0	7	6	0.2	60
Nieve de Frutas	2 Cuch+ 1 cuch	9g	3	2	2	5	0.1	36
Friut Roll-Ups®	1 pieza	14g	4	1	5	5	0.2	55
Gelatina	1 Cuch	15g	3	2	4	6	0.2	9
Malvavisco	1 pieza	8g	2	1	3	4	0.2	26
M & M®	1 pieza	1g	3	1	2	3	0.1	4
Pasas con Chocolate	1 pieza	1g	3	2	3	4	0.1	6
Raspado de Naranja	1½ cuch	6g	4	2	3	5	0.1	8
Sorbete								
Durazno	1Cuch+ 1 cuch	20g	3	2	4	5	0.1	20
Piña	2 Cuch	10g	4	3	4	5	0.1	29
Fresa	3 Cuch	15g	4	0	5	5	0.3	43
Manzana en Almíbar	¼ taza + 1 Cuch	21g	5	1	5	5	0.1	43
Manzana Cocida en Puré	2 Cuch	4g	4	1	4	5	0.1	26
Manzana	½ pieza	69g	6	1	5	6	0.1	41
Relleno para pastel								
Manzana	1/3 taza + 1 Cuch	32g	4	1	4	5	0.1	107
Cereza	2 Cuch + 1½ cuch	13g	4	2	4	5	0.2	41
Durazno	1 Cuch + 2 cuch	9g	3	2	3	4	0.1	30
Fresa	2 Cuch	10g	4	0	5	5	0.2	34

Alimentos libres B								
Alimento	Medida Casera	Peso (g/ml)	ILE (mg)	MET (mg)	THR (mg)	VAL (mg)	Proteína (g)	Energía (kcal)
Aceite de Maíz	1 Cuch	14g	0	0	0	0	0	120
Aderezo de Vinagreta	1 Cuch	5g	0	0	0	0	0.0	70
Azúcar Blanca	1 Cuch	12g	0	0	0	0	0.0	48
Azúcar Morena	1 Cuch	14g	0	0	0	0	0.0	52
Caramelo Macizo	3 piezas	15g	0	0	0	0	0.0	58
Gatorade ®	½ taza (4oz)	120ml	0	0	0	0	0.0	30
Gomitas	10 piezas	20g	0	0	0	0	0.0	69
Jelly Beans	6 piezas	17g	0	0	0	0	0.0	62
Jugo de Arándano	½ taza (4oz)	120ml	1	0	1	1	0.0	72
Kool-Aid ® con Azúcar	½ taza (4oz)	120ml	0	0	0	0	0.0	49
Miel de Maíz (Karo)	1 Cuch	20g	0	0	0	0	0.0	58
Miel de Maple	1 Cuch	20g	0	0	0	0	0.0	50
Quick ® Polvo (Fresa)	1 Cuch	3g	0	0	0	0	0.0	33
Root Beer	½ taza (4oz)	120ml	0	0	0	0	0.0	50
Tang ® Polvo (Naranja)	¼ taza	16g	1	0	1	1	0.0	187
Tapioca Seca	1 Cuch	10g	1	1	1	2	0.1	36
Refresco								
Coca-Cola ®	½ taza (4oz)	120ml	0	0	0	0	0.0	50
Coca Light ®	½ taza (4oz)	120ml	0	0	0	0	0.0	0
Dr. Pepper ®	½ taza (4oz)	120ml	0	0	0	0	0.0	50
Ginger Ale ®	½ taza (4oz)	120ml	0	0	0	0	0.0	41
Uva	½ taza (4oz)	120ml	0	0	0	0	0.0	53
Lima-Limón	½ taza (4oz)	120ml	0	0	0	0	0.0	49
Naranja	½ taza (4oz)	120ml	0	0	0	0	0.0	60

CEREALES								
Medida casera	Peso (g/ml)	Peso (g/ml)	ILE (mg)	MET (mg)	THR (mg)	VAL (mg)	Proteína (g)	Energía (kcal)
Avena 1a. Etapa	2 Cuch + 1 ½ cuch	36	23	13	21	35	0.6	20
Arroz	2 Cuch	7	25	17	17	34	0.6	27
Mixtos	4 Cuch	60	23	15	20	35	0.7	46

FRUTAS								
Alimento	Medida casera	Peso (g/ml)	ILE (mg)	MET (mg)	THR (mg)	VAL (mg)	Proteína (g)	Energía (kcal)
1a Etapa								
Plátano	1 Cuch + 2 cuch	25	7	5	7	15	0.3	25
Duraznos	6 ½ Cuch	79	11	6	11	15	0.6	34
Peras	8 Cuch	115	12	9	12	15	0.5	66
Cirulela pasa	6 Cuch	88	11	4	9	15	0.9	89
2a Etapa								
Plátano	3 Cuch + ¾ cuch	25	10	5	7	15	0.3	22
Duraznos	6 ½ Cuch	79	11	6	11	15	0.6	51
*Puré de Manzana	¼ taza + 2 Cuch	115	13	7	12	15	0.7	89
3a Etapa								
Duraznos	5 Cuch + 2 cuch	94	11	8	12	15	0.7	60
Frutas Mixtas	8 Cuch	115	12	7	8	15	0.5	72
Peras	6 Cuch + 1 ½ cuch	94	11	6	8	15	0.5	70

VERDURAS								
Alimento	Medida casera	Peso (g/ml)	ILE (mg)	MET (mg)	THR (mg)	VAL (mg)	Proteína (g)	Energía (kcal)
1a Etapa								
Zanahoria	¾ taza + 2 cuch	67	15	7	15	20	0.6	23
Chayote	3 Cuch + 1 cuch	53	22	9	15	20	0.4	18
2a Etapa								
Chicharo	1 Cuch + 2 cuch	22	29	9	31	35	0.7	11
Zanahoria	4 Cuch + 2 cuch	67	15	7	15	20	0.5	20
Ejotes	2 Cuch + 1 ½ cuch	34	15	7	15	20	0.4	10

Listas modificadas de Acosta P, Yanicelli S. Protocolo 13. Propionic or methylmalonic Acidemia. Nutrition Support Protocols 4^a ed, 2001. Ed Library of congress, Catalog card no 97-066096 p. 230-261. Traducción Karin Arnold, Zazil Olivares y cols.

TABLA 5. NUTRIMENTOS PROMEDIO EN LOS GRUPOS DE ALIMENTOS EQUIVALENTES Y PLAN DE ALIMENTACIÓN

NUTRIMENTOS PROMEDIO EN LOS GRUPOS DE ALIMENTOS EQUIVALENTES						
ALIMENTOS	ILE	MET	TRE	VAL	PROTEINA	ENERGIA
CEREALES	25,00	10,00	25,00	35,00	0,70	30,00
FRUTAS	10,00	5,00	10,00	15,00	0,50	55,00
VERDURAS	15,00	5,00	15,00	20,00	0,50	10,00
GRASAS	5,00	2,00	5,00	5,00	0,10	30,00
ALIMENTOS LIBRES A	4,00	2,00	4,00	5,00	0,10	65,00
ALIMENTOS LIBRES B	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	55,00
FORMULA LIBRE INICIO	100,00	0,00	50,00	0,00	20,00	350,00
FORMULA LIBRE SEGUIMIENTO	0,00	0,00	0,00	0,00	30,00	340,00

Modificadas de Acosta P, Yanicelli S. Protocolo 13. Propionic or methylmalonic Acidemia. Nutrition Support Protocols 4^a ed, 2001. Ed Library of congress, Catalog card no 97-066096 p. 230-261. Traducción Karin Arnold, Zazil Olivares y cols.

Dieta de _____ kcal

Proteína: _____ g

Isoleucina: _____ Metionina: _____ Treonina: _____ Valina: _____

DESAYUNO (Horario: _____)

_____ equivalentes de Cereales

_____ equivalentes de Verduras

_____ equivalentes de Fruta

_____ equivalentes de Alimentos A

_____ equivalentes de Alimentos B

Alimento médico _____ g en _____ ml

COLACION (Horario: _____)

_____ equivalentes de _____

_____ equivalentes de _____

COMIDA (Horario: _____)

_____ equivalentes de Cereales

_____ equivalentes de Verduras

_____ equivalentes de Fruta

_____ equivalentes de Alimentos A

_____ equivalentes de Alimentos B

Alimento médico _____ g en _____ ml

COLACIÓN (Horario: _____)

_____ equivalentes de _____

_____ equivalentes de _____

CENA (Horario: _____)

_____ equivalentes de Cereales

_____ equivalentes de Verduras

_____ equivalentes de Fruta

_____ equivalentes de Alimentos A

_____ equivalentes de Alimentos B

Alimento médico _____ g en _____ ml

2

Cuch= Cucharada de 15 g cuch= cucharadita 5g

CEREALES

*Arroz cocido 2 Cuch + 3/4 cuch

*Camote en dulce sin piel 1/4 taza + 1 Cuch

*Corn pop 8 Cuch

*Corn flakes 1/4 taza + 2 Cuch

*Cheerios 3 Cuch

*Choco krispies 1/4 taza + 1 Cuch

*Froot Loops 1/4 taza + 3 Cuch

*Elote cocido 1 Cuch + 2 cuch

*Galletas Marías 3 piezas

*Galletas Ritz 4 piezas

*Granóla sin nuez 2 1/2 Cuch

*Hojuelas de maíz azucaradas 1/3 taza + 1 Cuch

*Macarrones 2 Cuch + 1/2 Cuch

*Palitos de pan 1 1/4 pieza

*Palomitas mantequilla 3/4 taza

*Papa hervida s/piel 4 Cuch

*Papa horneada 1/4 taza

*Pasta cocida 2 Cuch

*Puré de papa 2 Cuch

VERDURAS

*Brócoli 1 1/2 Cuch

*Calabacita 1/4 taza

*Cebolla cocida 1/4 taza + 3 Cuch

*Col 1/2 taza + 1 1/2 Cuch

*Coliflor 3 Cuch

*Champiñones 1/4 taza + 2 Cuch

*Chicharos 2 1/2 Cuch

*Espinaca cocida 1 Cuch

*Espinaca cruda 3 1/2 Cuch

*Jitomate picado 7 1/2 Cuch

*Lechuga 1/3 taza + 3 Cuch

*Pepino 1 taza + 2 Cuch

*Puré de jitomate 3 Cuch

*Salsa Cátsup 2 Cuch

*Zanahoria cocida 1/4 taza + 1 Cuch

3

Cuch= Cucharada de 15 g cuch= cucharadita 5g

FRUTAS

*Aguacate 1 1/2 Cuch

*Ciruela 1/2 taza

*Ciruela pasa 2 1/2 pieza

*Durazno 1/4 taza

*Fresas 1/2 taza + 1 Cuch

*Guayaba 2/3 taza

*Jugo Naranja 150 ml

*Kiwi 1/3 pza

*Mango picado 1/3 taza

*Melón chino 1/3 taza

*Melón verde 1/2 taza + 2 Cuch

*Naranja 1/4 pieza

*Papaya 1 taza

*Pasitas 2 Cuch

*Pera 1/2 taza + 3 Cuch

*Piña 1/2 taza

*Plátano 1/4 pieza

*Sandía 9 1/2 Cuch

*Toronja 1/4 taza

*Uvas verdes 1/2 taza

ALIMENTOS A

*Coco seco 1 Cuch

*Jugo manzana industrial 240 ml

*Maicena 3 1/2 Cuch

*Mermelada 1 1/2 Cuch

*Miel 2 Cuch

*Néctar de pera 120 ml

*Pudín de chocolate 1 1/2 Cuch

*Salsa BBQ 1 Cuch

*Nieve de frutas 2 1/2 Cuch

*Gelatina 1 Cuch

4

Cuch= cucharada de 15 g cuch= cucharadita 5g

ALIMENTOS B

- *Aceite de maíz 1 Cuch
- *Aderezo de vinagreta 1 Cuch
- *Azúcar 1 Cuch
- *Caramelo macizo 3 piezas
- *Gomitas 10 piezas
- *Jugo de arándano 120 ml
- *Miel de maíz 1 Cuch
- *Miel maple 1 Cuch


ALIMENTO MÉDICO:

- Respetar siempre la cantidad indicada en cada tiempo de alimentación.
- Conoce la etiqueta del alimento médico que se te esta dando.

5

SE RECOMIENDA:

- No consumir alimentos de origen animal, si no están indicados en tu dieta.
- No consumir leguminosas (frijol, haba, lenteja, garbanzo), si no están indicados en tu dieta.
- No tener ayunos prolongados. Respeta los horarios de alimentación, no saltar ninguno.
- Ve siempre las etiquetas de los productos.
- Conoce la cantidad de proteínas de las diferentes marcas de los cereales para que decidas cuál comprar, ya que existe una gran variabilidad.
- Come solo los equivalentes indicados en tu dieta.
- Evita preparaciones como capeados o empanizados ya que generalmente contienen huevo. Evitar postres a base de leche o huevo.



Instituto Mexicano del Seguro Social

6

Instituto Mexicano del Seguro Social



Plan de alimentación
Acidemia metilmalónica
y Acidemia propiónica

Datos del paciente

Nombre: _____

Edad: _____ Talla: _____

Peso actual: _____

Diagnóstico: _____

Fecha: _____

1