

## **CARTERA DE SERVICIOS COMUNES DE PRESTACIÓN CON PRODUCTOS DIETÉTICOS**

### **Situaciones clínicas del paciente que justifican la necesidad de la indicación.**

#### **PARA TRATAMIENTOS DIETOTERÁPICOS**

*(Anexo VII, apartado 7.B, 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, modificado por la Orden SPI/573/2011, de 11 de marzo, que lo actualiza)*

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

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

###### **B.1.1 Hiperfenilalaninurias:**

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

Fórmulas exentas de fenilalanina, especialmente en mujeres embarazadas. Si hay riesgo de déficit de ácidos grasos esenciales, módulos de ácidos grasos esenciales.

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

Si la fenilalaninemia es superior a 6 mg %, fórmulas exentas de fenilalanina, especialmente en mujeres embarazadas. Si hay riesgo de déficit de ácidos grasos esenciales, módulos de ácidos grasos esenciales.

###### **B.1.1.3 Primapterinuria: Deficiencia de la carbinolamina-deshidratasa:**

Fórmulas exentas de fenilalanina para toda la vida, especialmente en mujeres embarazadas. Si hay riesgo de déficit de ácidos grasos esenciales, módulos de ácidos grasos esenciales.

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

Fórmulas exentas de fenilalanina, especialmente en mujeres embarazadas. Si hay riesgo de déficit de ácidos grasos esenciales, módulos de ácidos grasos esenciales.

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

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

Fórmulas exentas de metionina. Módulos de L-cistina. Si hay desnutrición o aumento de las necesidades de energía, módulos de dextrinomaltoza y módulos de triglicéridos de cadena larga o media.

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

Dependiendo de la deficiencia, pueden precisar limitación de cuatro aminoácidos esenciales (metionina, treonina, valina e isoleucina). Si hay desnutrición o aumento de las necesidades de energía, módulos de dextrinomaltoza y módulos de triglicéridos de cadena larga o media. En los casos con niveles plasmáticos de isoleucina en rango limitante o clínica compatible, módulos de L-isoleucina.

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

Si la cistationinuria o cistationinemia es secundaria a deficiencia de γ-cistationinasa, pueden precisar fórmulas exentas de metionina. Si hay desnutrición o aumento de las necesidades de energía, módulos de dextrinomaltoza y módulos de triglicéridos de cadena larga o media.

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

###### **B.1.3.1 Jarabe de Arce: Deficiencia de la alfa-ceto-descarboxilasa:**

Fórmulas exentas de leucina, isoleucina y valina. Si hay desnutrición o aumento de las necesidades de energía, módulos de dextrinomaltoza y módulos de triglicéridos de cadena larga o media. En los casos con

niveles plasmáticos de isoleucina y/o valina en rango limitante o clínica compatible, módulos de L-isoleucina y/o L-valina.

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

Acidemia isovalérica.

Acidemia metilcrotónica.

Acidemia 3-hidroxi-metil-glutárica.

Fórmulas exentas de leucina. Módulos de glicina en la acidemia isovalérica. Si hay desnutrición o aumento de las necesidades de energía, módulos de dextrinomaltosa y módulos de triglicéridos de cadena larga o media.

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

-Acidemia propiónica: Deficiencia de la propionil-CoA-carboxilasa:

Fórmulas exentas de isoleucina, valina, metionina y treonina. Si hay desnutrición o aumento de las necesidades de energía, módulos de L-alanina, módulos de dextrinomaltosa y módulos de triglicéridos de cadena larga o media. En los casos con niveles plasmáticos de isoleucina en rango limitante o clínica compatible, módulos de L-isoleucina.

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

Fórmulas exentas de isoleucina, valina, metionina y treonina. Si hay desnutrición o aumento de las necesidades de energía, módulos de L-alanina, módulos de dextrinomaltosa y módulos de triglicéridos de cadena larga o media. En los casos con niveles plasmáticos de isoleucina en rango limitante o clínica compatible, módulos de L-isoleucina.

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

Fórmulas exentas de isoleucina. Si hay desnutrición o aumento de las necesidades de energía, módulos de dextrinomaltosa y módulos de triglicéridos de cadena larga o media. En los casos con niveles plasmáticos de isoleucina en rango limitante o clínica compatible, módulos de L-isoleucina.

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

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

Fórmulas exentas de lisina y de bajo contenido en triptófano. Si hay desnutrición o aumento de las necesidades de energía, módulos de dextrinomaltosa y módulos de triglicéridos de cadena larga o media. En los casos con niveles plasmáticos de triptófano en rango limitante o clínica compatible, módulos de L-triptófano.

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

Fórmulas exentas de lisina. Si hay desnutrición o aumento de las necesidades de energía, módulos de dextrinomaltosa y de triglicéridos de cadena larga y/o media. En caso de hiperamonemia, módulos de L-citrulina. Si no hay mejora neurológica y bioquímica en dos años, se suspenderá el tratamiento.

##### B.1.4.3. Intolerancia hereditaria a la lisina:

Trastorno del transportador de aminoácidos dibásicos (lisina, arginina, ornitina y cistina):

Módulos de L-citrulina. Si hay desnutrición o aumento de las necesidades de energía, módulos de dextrinomaltosa y de triglicéridos de cadena larga y/o media.

#### 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:

Fórmulas exentas de tirosina y fenilalanina.

B.2.1.2 Hawkinsinuria: Deficiencia de la dioxigenasa:

Fórmulas exentas de tirosina y fenilalanina.

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

Fórmulas exentas de tirosina y fenilalanina, hasta trasplante hepático.

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

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

Fórmulas con aminoácidos esenciales. Módulos de L-arginina o L-citrulina y L-ornitina.

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

Fórmulas con aminoácidos esenciales exentas de arginina. Módulos de L-prolina.

Además, en todos estos trastornos del metabolismo de aminoácidos no esenciales, en los casos con aumento de las necesidades de energía, módulos de dextrinomaltosa y módulos de triglicéridos de cadena larga o media.

B.2.3 Trastornos del metabolismo de la serina:

Módulos de L-serina y de glicina.

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

B.3.1 N-acetil-glutamato-sintetasa (módulos de L-arginina y L-citrulina).

B.3.2 Carbamil-P-sintetasa (módulos de L-arginina y L-citrulina).

B.3.3 Ornitín-transcarbamilasa (módulos de L-arginina y L-citrulina).

B.3.4 Argininosuccinil-liasa (módulos de L-arginina).

B.3.5 Argininosuccinil-sintetasa (módulos de L-arginina).

B.3.6. Arginasa.

En todos estos trastornos fórmulas con aminoácidos esenciales, hasta trasplante hepático. Si hay desnutrición o aumento de las necesidades de energía, módulos de dextrinomaltosa y de triglicéridos de cadena larga o media.