



**PROTOCOLO JUSTIFICATIVO DE LA INDICACIÓN DE TRATAMIENTOS DIETOTERÁPICOS COMPLEJOS**

**1. DATOS DEL PACIENTE:**

Apellidos y nombre:

Fecha de nacimiento:

Nº de afiliación a MUFACE del titular:

Relación con el titular:

**2. DATOS DEL FACULTATIVO QUE INDICA EL TRATAMIENTO:**

Apellidos y nombre:

Nº de colegiado:

Especialidad:

Hospital: nombre y dirección:

Teléfono de contacto:

Servicio o Unidad:

**3. INICIO:**

Fecha de inicio del tratamiento:

Duración prevista del tratamiento:

Revisiones (periodicidad prevista):

Semestral

Trimestral

Mensual

Otra

**4. 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:

Fecha y Firma del facultativo responsable de la indicación:

INFORME DEL ASESOR MÉDICO:

FAVORABLE

DESFAVORABLE

\_\_\_\_\_ a, \_\_\_ de \_\_\_\_\_ de \_\_\_\_\_

*Sello y firma del asesor médico*

## 5. DIAGNÓSTICO:

Patología que justifica la indicación: **Este protocolo no será válido si no se indica el trastorno metabólico correspondiente que justifique la prescripción. Señalar el que proceda de entre los relacionados a continuación:**

*\* Deberán cumplimentarse todos y cada uno de los datos solicitados*

### **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.

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

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.

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-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 – $\beta$ -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 metilmalonil-CoA-mutasa.

– Hiperacetosis: Deficiencia de la  $\beta$ -cetotiolasa.

#### **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

## 6. Indicación:

Tipo de dieta:

### ***Hidratos de carbono:***

Fórmulas sin lactosa para lactantes

Fórmulas sin lactosa ni galactosa para lactantes

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

### ***Proteínas y aminoácidos:***

Fórmulas exentas de proteínas

Fórmulas exentas de fenilalanina

Fórmulas exentas de metionina

Fórmulas exentas de metionina, treonina y valina y de bajo contenido en isoleucina

Fórmulas exentas de isoleucina, metionina y valina

Fórmulas exentas de isoleucina, metionina, treonina y valina

Fórmulas exentas de isoleucina, leucina y valina

Fórmulas exentas de leucina

Fórmulas exentas de isoleucina

Fórmulas exentas de lisina y de bajo contenido en triptófano

Fórmulas exentas de lisina

Fórmulas exentas de fenilalanina y tirosina

Fórmulas de aminoácidos esenciales

### ***Lípidos:***

Fórmulas exentas de lípidos

Fórmulas con contenido graso en forma de triglicéridos de cadena media

### ***Módulos:***

Módulos hidrocarbonados

Módulos de triglicéridos de cadena larga

Módulos de triglicéridos de cadena media

Módulos de proteína entera

Módulos de péptidos

Módulos de aminoácidos

Módulos mixtos hidrocarbonados y lipídicos

Módulos mixtos hidrocarbonados y proteicos

Nombre comercial (alternativas, si es posible)

Presentación

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

**PROTECCIÓN DE DATOS DE CARÁCTER PERSONAL:** De acuerdo con el artículo 13 del Reglamento (UE) 2016/679 del Parlamento Europeo y del Consejo de 27 de abril de 2016 (Reglamento General de Protección de Datos Personales), y el artículo 11 de la Ley Orgánica 3/2018, de 5 de diciembre, de protección de datos personales y garantía de los derechos digitales, se informa que los datos personales facilitados serán tratados por MUFACE con la finalidad de gestionar las prestaciones sanitarias en el Régimen del Mutualismo Administrativo.

Este tratamiento es necesario para el cumplimiento de la obligación legal establecida en los artículos 4 y 12 del Texto Refundido de la Ley sobre Seguridad Social de los Funcionarios Civiles del Estado (aprobado por Real Decreto Legislativo 4/2000, de 23 de junio). Puede ejercer sus derechos en materia de protección de datos ante la Directora del Departamento de Prestaciones Sanitarias de MUFACE.

Más información: <http://www.muface.es/protecciondedatos>

Delegado de Protección de Datos de la Mutualidad: "[Delegado de Protección de Datos de la Mutualidad](#)".