



## 157 - VALORACIÓN DE LA INGESTA DIETÉTICA DE PACIENTES ADULTOS CON ERRORES INNATOS DEL METABOLISMO

L. Arhip<sup>1,2,3</sup>, M. Miguelez González<sup>1</sup>, N. Brox Torrecilla<sup>1</sup>, R. Martin O'Connor<sup>3</sup>, M.L. Carrascal Fabián<sup>1,2</sup>, Á. Morales Cerchiaro<sup>1,2</sup>, C. Serrano Moreno<sup>1,2</sup>, I. Bretón Lesmes<sup>1,2</sup>, M. Cambor Álvarez<sup>1,2</sup> y C. Cuerda Compés<sup>1,2</sup>

<sup>1</sup>Unidad de Nutrición Clínica y Dietética. Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Madrid. <sup>2</sup>Instituto de Investigación Sanitaria Gregorio Marañón. Instituto de Investigación Sanitaria Gregorio Marañón. Madrid.

<sup>3</sup>Facultad de Medicina. Universidad Complutense de Madrid.

### Resumen

**Introducción:** Actualmente se estima que los requerimientos de energía y proteínas de pacientes adultos con errores innatos del metabolismo (EIM) son similares a las personas sanas. Por ello, generalmente las guías clínicas indican que estos requerimientos se pueden basar en las recomendaciones de la FAO/WHO/UNU.

**Objetivos:** Valorar la ingesta dietética de energía y proteínas de pacientes adultos tratados en consulta de EIM.

**Métodos:** Estudio transversal de la ingesta dietética recogiendo sexo, edad (años), IMC (kg/m<sup>2</sup>), suplementos nutricionales específicos, actividad física, registro dietético 7 días. Se valoraron energía (kcal/día y kcal/kg/día), proteínas naturales y totales (g/kg/día). Variables: mediana.

**Resultados:** Se estudiaron 11 pacientes (4 mujeres) y 9 tipos de EIM: deficiencia de ornitina-transcarbamilasa (OTC), fenilcetonuria (PKU), leucinosis (MSUD), homocistinuria-I, aciduria glutárica-I, aciduria glutárica-II, déficit CblA, déficit CblC y déficit GLUT-1. La mediana de edad fue de 24 años (mín-máx, 18-45 años), el IMC fue de 23,6 kg/m<sup>2</sup>. Seis pacientes tomaron suplementos nutricionales específicos. Las recomendaciones de energía variaron entre 32-41 kcal/kg/día y de proteínas entre 0,82-0,86 g/kg/día. La ingesta de energía fue entre 22-42 kcal/kg/día, proteína natural entre 0,36-1,58 g/kg/día y proteína total entre 0,69-1,59 g/kg/día. Cuatro pacientes realizaron actividad física sedentaria y siete ligera.

**Conclusiones:** Dada la diferencia que se observa en pacientes clínicamente estables entre las recomendaciones de energía y la ingesta individual se recomienda medir la tasa metabólica en reposo con calorimetría indirecta de pacientes con errores innatos del metabolismo. La ingesta de proteínas cumple las recomendaciones y difiere dependiendo del tipo de EIM.