

# IV

## PROTEÍNAS Y AMINOÁCIDOS

---

Pedro Pablo García Luna

---

TABLAS Y FIGURAS DE LOS CAPÍTULOS 14 A 17

**TABLA 14.1. Fisiopatología de la insuficiencia renal crónica**

<i>FUNCIÓN RENAL</i>	<i>MANIFESTACIÓN</i>
Regulación sodio y potasio	Aumento de natriuresis Tendencia a la hiperpotasemia
Balance hídrico	Poliuria → ↓ densidad orina → oliguria
Equilibrio ácido-base	Acidosis: <ul style="list-style-type: none"> <li>• Pérdida de capacidad para eliminar ácidos</li> <li>• Incapacidad de reabsorber bicarbonatos.</li> </ul>
Metabolismo fosfocálcico	Hiperfosfatemia Déficit de vitamina D Hiperparatiroidismo secundario Osteodistrofia renal
Endocrina	Elevación plasmática por incapacidad para la degradación de hormonas peptídicas
Hematológica	Anemia por déficit de eritropoyetina

**TABLA 14.2. Requerimientos nutricionales en insuficiencia renal**

	<i>PREDIALISIS</i>	<i>HEMODIÁLISIS</i>	<i>DIÁLISIS PERITONEAL</i>
<b>Energía Kcal/día</b>	30-35	35	35
<b>Fluidos (mL)</b>	Balance hídrico	Balance hídrico+ 500ml	Balance hídrico
<b>Proteínas (g/Kg/día)</b>	0,6-0,8 según FG *	1,2-1,4	1,5
<b>Electrolitos</b>			
<b>Na</b>	RDA**	60-100	Según tolerancia
<b>K</b>	RDA	1mEq/kg/día	2-3g 7día
<b>Minerales</b>			
<b>Ca (g/día)</b>	1,5-2	1-1,5	RDA
<b>P (mg/Kg/D)</b>	5-10	17	RDA
<b>Hierro</b>	Si EPO	si EPO	Si EPO
<b>Elementos traza</b>	RDA	RDA	RDA
<b>Vitaminas (mg/día)</b>			
<b>Piridoxina</b>	5	10	10
<b>Vitamina C</b>	30-50	30-60	100
<b>Acido fólico</b>	0,25	100	100

\* Filtrado glomerular. Ver texto.

\*\* RDA (Cantidad Diaria Recomendada)

**TABLA 14.3. Fórmulas enterales específicas para insuficiencia renal**

	<i>RENILON 7.5</i>	<i>NEPRO®</i>	<i>SUPLENA®</i>	<i>RESOURCE 2.0®</i>	<i>NOVASOURCE RENAL®*</i>
<b>Presentación (ml)</b>	125	236	236	200	237
<b>Kcal/ml</b>	2	2	2	2	2
<b>Proteínas (g/l)</b>	75	68,9	29,6	90	73,4
<b>Proteínas (g/unidad)</b>	9,37	16,6	7,1	18	15
<b>(Porcentaje VCT*)</b>	15	14	6	18	17,4
<b>Lípidos (g/l)</b>	100	95,8	95,6	87	100
<b>Lípidos (g/unidad)</b>	12,5	22,7	22,7	17,4	23,7
<b>(Porcentaje VCT)</b>	45	43	43	39	45
<b>Carbohidratos (g/l)</b>	200	215	255	214	200
<b>Carbohidratos (g/unidad)</b>	25	52,4	60,6	42,8	47,4
<b>(Porcentaje VCT)</b>	40	43	51	43	40
<b>Na (mg/l)</b>	590	830	784	600	1000
<b>K (mg/l)</b>	220	1056	1116	1600	840
<b>PO4 (mg/l)</b>	30	686	728	900	650
<b>Mg (mg/l)</b>	10	210	210	300	200
<b>Ca (mg/l)</b>	90	1372	1386	1900	1300

\* VCT: valor calórico total.

• Comercializado sólo en EE UU.

**TABLA 15.1. Síntesis y metabolismo**

- 
- *Metabolismo hidrocarbonado:*
    - Metabolización y almacenamiento de la glucosa.
  - *Metabolismo proteico:*
    - Procesamiento de aminoácidos.
    - Síntesis de las principales proteínas plasmáticas (albúmina, globulinas, fibrinógeno...).
    - Degradación de proteínas y liberación de aminoácidos a la circulación para la síntesis proteica.
  - *Metabolismo lipídico:*
    - Síntesis de apoproteínas, fosfolípidos, colesterol, degradación y desaturación de ácidos grasos.
    - Cetogénesis.
  - *Detoxicación del amoníaco producido por la deaminación mediante la síntesis de urea y formación de glutamina.*
  - *Procesamiento de vitaminas y minerales.*
    - Absorción de vitaminas liposolubles, mediante síntesis y secreción de sales biliares.
    - Hidroxilación de la vitamina D.
    - Metabolismo del hierro y el cobre.
- 

**TABLA 15.2. Guías generales para el soporte nutricional en pacientes con EHCA**

- 
- Pacientes con EHCA tienen malnutrición salvo que se demuestre lo contrario.
  - Realizar evaluación nutricional frecuente en pacientes en espera de trasplante.
  - Los requerimientos energéticos pueden predecirse en pacientes con enfermedad compensada y medidos mediante calorimetría en pacientes con descompensación.
  - Buscar causas de hipermetabolismo (infección, ascitis, encefalopatía...).
  - Excluir malabsorción y maldigestión en pacientes con colestasis.
  - Evaluar masa ósea especialmente en pacientes que van a someterse a trasplante.
  - Restringir sodio si la retención de líquidos no puede manejarse con fármacos.
  - No restringir fluidos salvo hiponatremia menor 120 mmol/L
  - Multivitamínicos a todos los pacientes. Descartar déficit de vitaminas liposolubles.
  - Recomendar 6 a 7 tomas de alimentos al día incluyendo una a la hora de acostarse.
  - Encefalopatía debe tratarse agresivamente antes de instituir la restricción de proteínas. Las proteínas deben aumentarse progresivamente hasta 1,2 a 2 g/Kg al día según tolerancia.
  - Los aminoácidos ramificados se reservan para pacientes con encefalopatía refractaria.
  - El uso de suplementos enterales y de nutrición enteral por sonda debe usarse ampliamente en pacientes en espera de trasplante.
  - La nutrición parenteral debe usarse solo en pacientes en los que no es posible la nutrición enteral.
  - Después del trasplante se debe realizar calorimetría indirecta para evitar el exceso de aporte nutritivo.
  - Se debe realizar seguimiento posttrasplante para detectar, prevenir y tratar el desarrollo de obesidad, hiperlipemia, hipertensión y osteoporosis.
-

**TABLA 16.1. Formas clínicas de enfermedad celiaca**

ENFERMEDAD CELIACA	CLÁSICA	LATENTE		POTENCIAL	SUBCLÍNICA
		PREVIA	ACTUAL		
<b>Clínica</b>	Sí	No	Sí/No	No	No/sí
<b>Genética</b>	Sí	Sí	Sí	Sí	Sí
<b>Lesión Histológica Actual</b>	Sí	No / Sí en pasado	No / Sí en futuro	No	Sí
<b>Autoinmunidad</b>	Sí	No	Sí	Sí	Sí

**TABLA 16.2. Fuentes de información destacadas sobre enfermedad celiaca en la red**

Fuentes nacionales	
<a href="http://www.celiacos.org">http://www.celiacos.org</a>	Federación de asociaciones de celiacos de España
Fuentes internacionales	
<a href="http://www.csaceliacs.org">http://www.csaceliacs.org</a>	Celiac Sprue Association/United States of America, Inc. (CSA)
<a href="http://www.celiac.com">http://www.celiac.com</a>	Celiac Disease and Gluten-free Diet Support Center. Scott Adams Association
<a href="http://www.aoecs.org">http://www.aoecs.org</a>	Association of European Coeliac Societies
<a href="http://www.celiac.org">http://www.celiac.org</a>	Celiac Disease Foundation
<a href="http://www.gluten.net/">http://www.gluten.net/</a>	Gluten Intolerance Group
<a href="http://www.digestive.niddk.nih.gov/diseases/pubs/celiac/index.htm">http://www.digestive.niddk.nih.gov/diseases/pubs/celiac/index.htm</a>	National Institute of Diabetes and Digestive and Kidney Diseases, National Institutes of Health

**TABLA 16.3. Clasificación de alimentos según su contenido en gluten**

Alimentos que con seguridad contienen gluten
<ul style="list-style-type: none"><li>• Pan y harinas de trigo, cebada, centeno, avena o triticale.</li><li>• Bollos, pasteles, tartas y demás productos de pastelería.</li><li>• Galletas, bizcochos y productos de repostería.</li><li>• Pastas italianas (fideos, macarrones, tallarines, etc.) y sémola de trigo.</li><li>• Leches y bebidas malteadas.</li><li>• Bebidas destiladas o fermentadas a partir de cereales: cerveza, whisky, agua de cebada, algunos licores...</li><li>• Productos manufacturados en los que entre en su composición cualquiera de las harinas citadas y en cualquiera de sus formas: almidones, almidones modificados, féculas, harinas y proteínas.</li></ul>
Alimentos que pueden contener gluten
<ul style="list-style-type: none"><li>• Solamente permitidos previo informe del fabricante que no contienen gluten:</li><li>• Embutidos: choped, mortadela, chorizo, morcilla, etc.</li><li>• Quesos fundidos de sabores.</li><li>• Patés diversos.</li><li>• Conservas de carnes.</li><li>• Conservas de pescados con distintas salsas.</li><li>• Caramelos y gominolas.</li><li>• Sucedáneos de café y otras bebidas de máquina.</li><li>• Frutos secos tostados con sal.</li><li>• Helados.</li><li>• Sucedáneos de chocolate.</li><li>• Colorante alimentario.</li></ul>
Alimentos que no contienen gluten:
<ul style="list-style-type: none"><li>• Leche y derivados: quesos, requesón, nata, yogures naturales y de sabores y cuajada.</li><li>• Todo tipo de carnes y vísceras frescas, congeladas y en conserva al natural, cecina, jamón serrano y cocido de calidad extra.</li><li>• Pescados frescos y congelados sin rebozar, mariscos frescos y pescados y mariscos en conserva al natural o en aceite.</li><li>• Huevos.</li><li>• Verduras, hortalizas y tubérculos.</li><li>• Frutas.</li><li>• Arroz, maíz y tapioca así como sus derivados.</li><li>• Todo tipo de legumbres.</li><li>• Azúcar y miel.</li><li>• Aceites, mantequillas.</li><li>• Café en grano o molido, infusiones y refrescos.</li><li>• Toda clase de vinos y bebidas espumosas.</li><li>• Frutos secos naturales y fritos (con o sin sal).</li><li>• Sal, vinagre de vino, especias en rama y grano y todas las naturales.</li></ul>

**TABLA 16.4. Contenido en gluten de grupos de alimentos usuales agrupados por raciones. Información de FACE (Federación de Asociaciones de Celíacos de España)**

GRUPO DE ALIMENTOS			
ALIMENTOS A EVITAR (Pueden contener gluten)	ALIMENTOS RECOMENDADOS (No contienen gluten)	RACIONES	CONSEJOS
<b>FARINÁCEOS (Pan, cereales, arroz, y pastas) 6-11 porciones cada día</b>			
Harinas de trigo, avena, cebada, centeno y productos derivados (almidones, salvado de trigo, etc.). Gofio obtenido de harinas de trigo.	Harinas, almidones, féculas y sémolas procedentes de todo tipo de legumbres, tubérculos y cereales permitidos. Harinas sin gluten especiales para celíacos. Gofio de maíz.	Una rebanada de pan (20 g). una cuchara sopera de harina (15 g)	Usar harinas de patata, arroz, etc., en las recetas habituales
Cereales de Trigo, avena, cebada, centeno y todos sus productos derivados.	Cereales de arroz, maíz, mijo, sorgo, amaranto, yuca. Alforfón o trigo sarraceno.	Dos cucharas soperas (15 g)	Intentar productos "sin gluten"
Pastas alimenticias elaboradas a partir cereales con gluten.	Pastas alimenticias sin gluten: Macarrones, espaguetis y fideos.	Una cuchara sopera (15 g)	Productos "sin gluten"
Productos de confitería: pasteles, galletas, elaborados con harinas que contengan gluten. Levadura deshidratada y los extractos.	Productos de panadería y pastelería elaborados de forma casera con harinas e ingredientes sin gluten. Levadura fresca prensada.	Tres galletas. ½ bollo dulce	Estas harinas necesitan 25% más de agua
<b>TUBÉRCULOS Y DERIVADOS (Sustituye porciones de cereales)</b>			
Patatas fritas de bares y restaurantes Aperitivos de patata. Patatas rellenas de ketchup, mostaza.	Patatas y boniatos frescos. Patatas fritas caseras. Copos de patata y puré de patata instantáneo.	½ patata (65 g)	Tortilla de patatas sin levaduras
<b>LEGUMBRES (Sustituye porciones de cereales)</b>			
Cocinadas en conserva (cocidos, fabadas, etc.).	Naturales o precocinadas de forma casera.	Secas: dos cucharas soperas (20 g)	Cocidos y guisos sin embutidos
<b>HORTALIZAS, VERDURAS Y DERIVADOS 3-5 porciones cada día</b>			
Congelados, con cremas o bechamel.	Todas libres.	Plato hondo (250 g)	Sin picatostes rehogadas con ajo
<b>FRUTAS Y DERIVADOS 2-4 porciones cada día</b>			
Mermeladas, jaleas, confituras, cremas de frutas, dulce de membrillo comerciales.	Todas las frutas frescas, glaseadas y en almíbar. Mermeladas, confituras, caseras sin gluten.	Variables Manzana ½ pieza mediana (85 g)	Vigilar en preparados comerciales
<b>LÁCTEOS Y DERIVADOS 2-3 porciones cada día</b>			
Todo tipo de leche fresca esterilizada, evaporada, condensada o en polvo. Cuajada, cuajo y requesón.	Nata líquida. Quesos y yogures naturales.	Un vaso (200 ml). Dos yogurt (200 ml)	Postres caseros: natillas, flan de huevo, arroz con leche
<b>CARNES, PESCADOS, MARISCOS Y HUEVOS 2-3 porciones cada día</b>			
Carnes en conserva, rebozadas y empanadas. Adobados: belcón, panceta. Embutidos y fiambres en general. Patés, jamón asado puede llevar almidones. Lomo de cerdo embuchado.	Todo tipo de carne y vísceras frescas y congeladas (sin cocinar). Belcón fresco, jamón curado y cecina. Jamón cocido (extra). Embutidos preparados en casa.	2 lonchas de jamón cocido (50 g)	Cuando cene fuera de casa elegir preparados sin salsas y sin empanar

(continúa)

**TABLA 16.4. Contenido en gluten de grupos de alimentos usuales agrupados por raciones. Información de FACE (Federación de Asociaciones de Celiacos de España) (Continuación)**

GRUPO DE ALIMENTOS			
ALIMENTOS A EVITAR (Pueden contener gluten)	ALIMENTOS RECOMENDADOS (No contienen gluten)	RACIONES	CONSEJOS
Derivados comerciales con base de huevo.	Huevos frescos, en polvo, yema o clara deshidratada	Un huevo (60 g)	
Pescados rebozados. Sucedáneos de marisco: surimi, gulas, nakulas, delicias del mar, barritas de cangrejo, etc. Conservas de pescado y/o marisco: en salsa, con tomate, etc.	Todos los pescados y mariscos frescos, salados y desecados, cocidos y congelados sin rebozar. Conservas de pescado y/o marisco: al natural o en aceite.	Pescado (50 g) Almejas 5 unidades (65 g con concha)	Pescados congelados: se recomienda quitar la piel y lavar antes de cocinarlos
GRASAS, APERITIVOS, DULCES, CONDIMENTOS Y BEBIDAS			
Aceite que se ha empleado para freír un producto que contenga gluten. Margarinas y otras grasas para untar.	Grasas animales: tocino, mantequilla, manteca de cerdo. Aceite de oliva, de semillas, palma y coco.	Una cucharada sopera de aceite (10 g)	No reutilizar aceite usado con alimentos con gluten
Sopas, extractos y pastillas de caldo. Cafés molidos. Azúcar glasé. Golosinas y helados a granel y con barquillo. Chocolates con cereales. Bombones rellenos y turrone. Cerveza.	Helados de agua o sin galleta. Regaliz de palo. Chocolates, bombones y cacaos puros. Polvo de cacao puro azucarado.	Una cucharada sopera azúcar (10 g)	Conservar en frigorífico ya que los alimentos sin gluten no tienen conservantes



**TABLA 17.1. Preparados dietéticos comerciales exentos de fenilalanina para el tratamiento de la fenilcetonuria**

<i>PRESENTACIÓN</i>				
<i>LACTANTES</i>	<b>Polvo</b>	Casen Fleet PKU 1 Casen Fleet PKU Gel (>6 meses) Mead-Johnson Phenyl-free 1 XP Analog LCP (SHS)		
<i>INFANTILES</i>		<b>Sin lípidos</b>	<b>Con lípidos</b>	<b>Con alta concentración de proteínas</b>
	<b>Polvo</b>	Casen Fleet PKU Gel XP Maxamaid (SHS) Phlexy-10 Drink Mix (> 3 años) (SHS) Vitaflor PKU Gel	Mead-Johnson Phenyl-free 2 Add-Ins (> 4 años) (SHS) Anamix (> 1 año) (SHS)	Casen Fleet PKU 2 P-AM 1 (SHS) P-AM 2 (SHS)
	<b>Líquido</b>	PKU Lophlex LQ 10 (> 4 años) (SHS) PKU Lophlex LQ 20 (> 4 años) (SHS) Vitaflor PKU Cooler 10 (> 3 años) Vitaflor PKU Cooler 15 (> 3 años) Vitaflor PKU Cooler 20 (> 3 años)	PKU Anamix Junior LQ (>3 años) (SHS)	
	<b>Otros</b>	Phlexy-10 cápsulas (> 3 años) (SHS)	Phlexy-10 tabletas (> 3 años) (SHS)	
<i>ADULTOS</i>	<b>Polvo</b>	Casen Fleet PKU 3 Casen Fleet PKU Gel XP Maxamum (SHS) Vitaflor PKU Express	Mead-Johnson Phenyl-free 2 HP Add-Ins (SHS)	Casen Fleet PKU 2 P-AM 3 (SHS)
	<b>Líquido</b>	PKU Lophlex LQ 10 (SHS) PKU Lophlex LQ 20 (SHS) Vitaflor PKU Cooler 10 Vitaflor PKU Cooler 15 Vitaflor PKU Cooler 20	Easiphen (SHS)	
	<b>Otros</b>	Phlexy-10 cápsulas (SHS)	Phlexy-10 tabletas (SHS)	

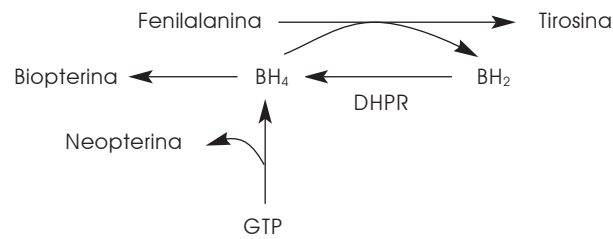
**TABLA 17.2. Listado de alimentos para la fenilcetonuria**

ALIMENTOS CON ALTO CONTENIDO EN FENILALANINA	ALIMENTOS CON CONTENIDO MODERADO EN FENILALANINA	ALIMENTOS CON POCA FENILALANINA
Muy restringidos, el contenido en Phe es tan alto, que en muchos casos su uso en la dieta es poco práctico.	Restringidos pero su contenido en Phe permite su uso en la dieta de forma controlada.	Libres.
<b>Carne:</b> pollo, ternera, cordero, cerdo, carnes de caza, carne de ave y productos cárnicos de cualquier tipo (salchichas, charcutería, patés,...).	<b>Lácteos:</b> leche, leche condensada, nata, batidos, helados.	<b>Frutas:</b> naranja, manzana, pera, melocotón, albaricoque, fresa, frambuesa, ciruela, kiwi, piña, cereza, melón, sandía, plátano ... (ya sean crudas, en lata o en almíbar)
<b>Pescado:</b> todo tipo de pescados y mariscos.	<b>Cereales sin gluten:</b> maíz y arroz.	<b>Verduras:</b> berenjena, calabacín, calabaza, acelga, puerro, cebolla, tomates, espárragos, lechuga, col, coliflor, zanahoria, pimiento, pepino, ajo, perejil, endibias, judías verdes, espinacas, brécol...
<b>Huevos.</b>	<b>Legumbres:</b> garbanzos, lentejas, judías blancas, habas, guisantes...	<b>Féculas:</b> maizena, tapioca, preparados para natillas, patata (sin piel),
<b>Quesos:</b> de todo tipo, a mayor grado de curación mayor cantidad de PNAVB.		<b>Grasas:</b> aceites y grasas vegetales, sebos margarinas y mantequillas (estas últimas siempre que no contengan leche)
<b>Frutos Secos:</b> cacahuetes, nueces, avellanas, pistachos, anacardos...		<b>Bebidas:</b> agua, refrescos, zumos de fruta, café, té. Evitar los refrescos y bebidas light (por su posible contenido en aspartamo) y refrescos preparados con derivados lácteos.
<b>Pan, harinas, galletas y bizcochos.</b>		<b>Varios:</b> azúcar, mermeladas, miel, siropes, melazas, sal, vinagre, especias, levadura en polvo, caramelos de azúcar, algodón de azúcar, colorantes y esencias.
<b>Soja</b> así como todos sus productos derivados.		
<b>Aspartamo (E951):</b> El aspartamo es un edulcorante artificial de uso muy común en la industria alimentaria cuya fórmula es un análogo de la fenilalanina.		

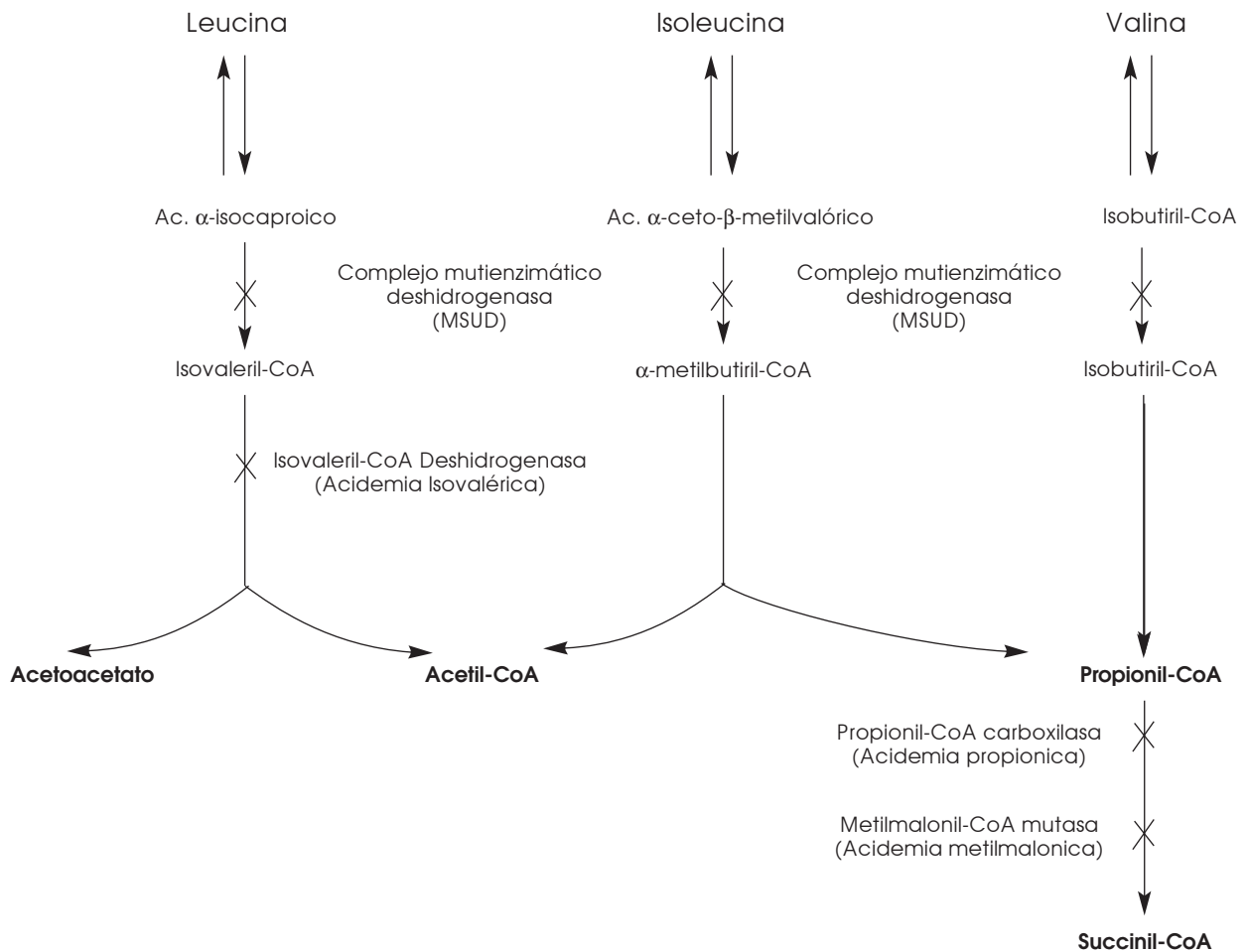
**TABLA 17.3. Aspectos diferenciales entre las distintas deficiencias causantes del errores innatos del ciclo de la urea**

DEFICIENCIA	SANGRE	ORINA	TRATAMIENTO
<b>NAGS</b>	↑ Gly		Dar N-carbamilglutamato
<b>CPS</b>	↑ Gly		Dar citrulina
<b>OTC</b>	↑ Gly	↑↑ Orótico	Dar citrulina
<b>ASS</b>	↑↑ Citrulina	↑ Orótico	↑↑ aporte de Arg
<b>ASL</b>	↑ Citrulina, ↑ Argsucc	↑ Orótico, ↑↑ Argsucc	↑↑ aporte de Arg
<b>ASA</b>	↑↑ Arg, Gln normal	↑ Arg	Restricción y no aporte de Arg Dar ornitina

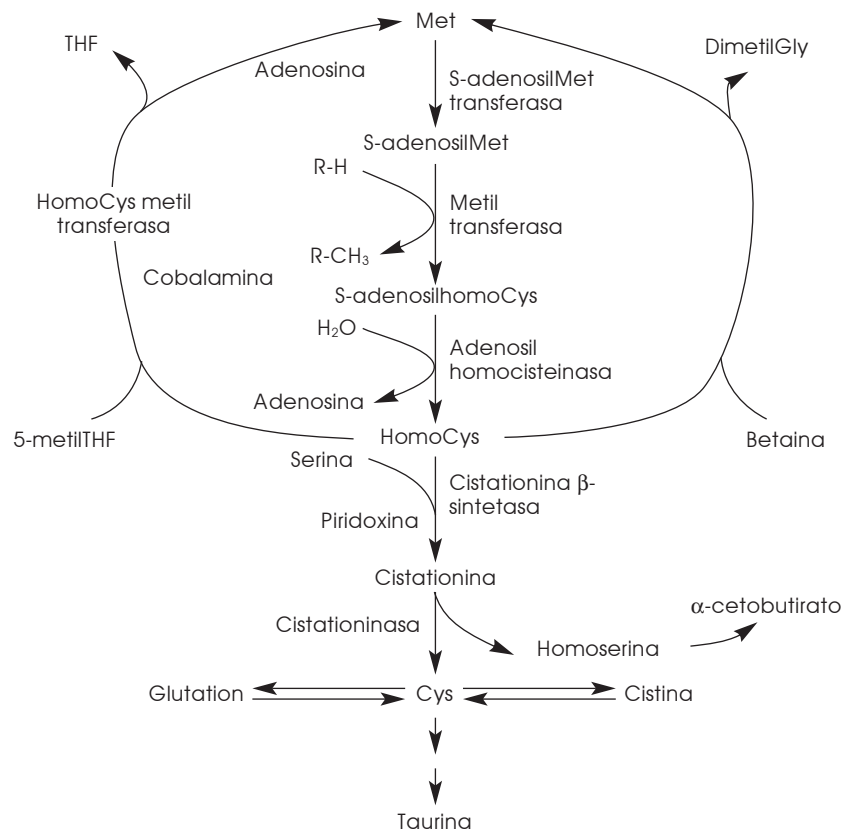
NAGS: N-Acetilglutamato sintetasa; CPS: Carbamilfosfato sintetasa; OTC: Ornitin transcarbamilasa; ASS: Arginosuccínico sintetasa; ASL: Arginosuccínico liasa; ASA: Arginasa; Gly: Glicina; Argsucc: Arginosuccínico; Arg: Arginina; Gln: Glutamina.



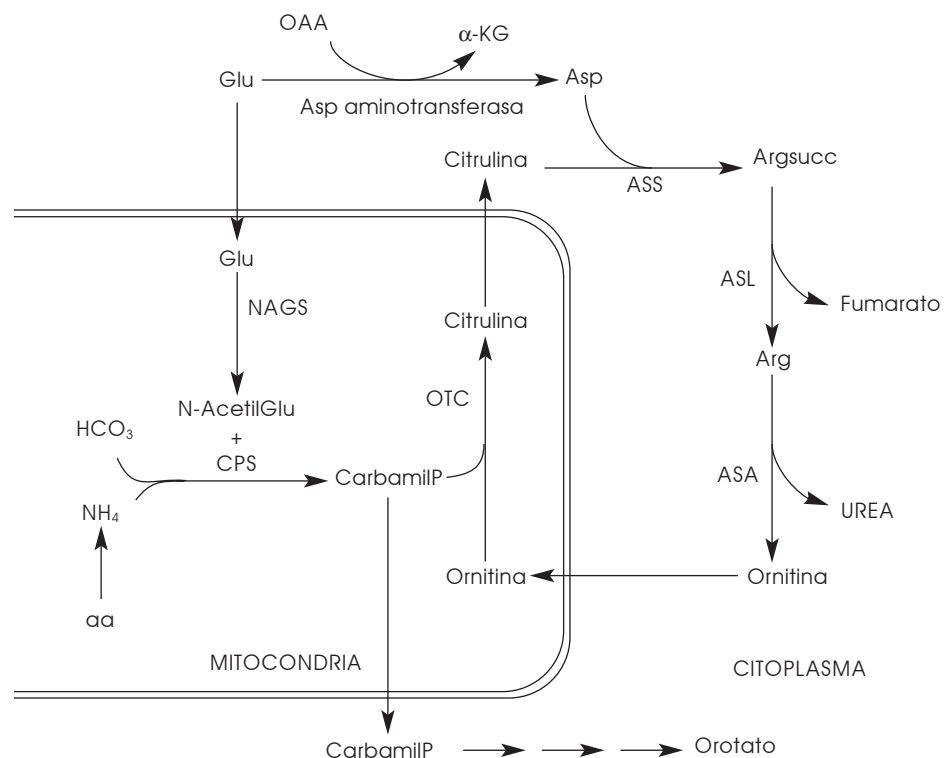
**FIGURA 17.1. Metabolismo de la fenilalanina a tirosina.**  
 DHPR: Dihidrobipterin-reductasa; BH<sub>4</sub>: Tetrahidrobiopteri-na; BH<sub>2</sub>: Dihidrobiopterina



**FIGURA 17.2. Vías metabólicas de los aminoácidos ramificados y metabolopatías asociadas.**



**FIGURA 17.3. Metabolismo de la metionina.** Met: metionina; Cys: cisteína; Gly: glicina; THF: tetrahidrofolato; R: radical.



**FIGURA 17.4. Ciclo de la urea.** OAA: oxalacetato; α-KG: α-cetoglutarato; Glu: glutamato; Asp: aspartato; Argsucc: argininosuccinato; Arg: arginina; carbamilP: carbamilo fosfato; aa: aminoácidos. NAGS: N-Acetilglutamato sintetasa; CPS: Carbamilo fosfato sintetasa; OTC: Ornitina transcarbamilasa; ASS: Argininosuccínico sintetasa; ASL: Argininosuccínico liasa; ASA: Arginasa.