



## DIETA HOMOCISTINURIA

La enfermedad que usted padece se asocia a un acúmulo de un residuo de la degradación de un aminoácido denominado METIONINA

La METIONINA es un aminoácido que puede proceder de la dieta o de las proteínas endógenas. La metionina es transformada en el organismo en HOMOCISTEÍNA. Cuando hay problemas para metabolizar la metionina, este y su principal metabolito se acumulan en sangre, tejidos y orina dando lugar a la homocistinuria.

Puede producirse por errores genéticos o por trastornos adquiridos. Sea cual sea la causa, el resultado es el acúmulo de homocisteína, y metionina y por tanto una disminución en los niveles de cisteína, aminoácido que tendrá que ser aportado de manera exógena ya que es precursor de otros aminoácidos (taurina y glutatión), indispensables para el cerebro y antioxidante respectivamente.

El tratamiento es fundamentalmente dietético: dieta restringida en metionina teniendo como objetivo mantener los niveles de homocisteína dentro del rango de la normalidad.

### Enfermedad según grupos de edad

- Los recién nacidos no suelen presentar manifestaciones, ya que durante el embarazo la madre metaboliza las proteínas. Cuando el bebé comienza a alimentarse irá apareciendo la clínica (fundamentalmente alteraciones neurológicas, óseas y oftalmológicas), ya que empieza a utilizar su propio sistema enzimático. Es en estos, donde la **dieta restringida en metionina es de especial importancia**, ya que se necesita un adecuado aporte proteico para su crecimiento y desarrollo.
- En el adolescente y adulto la estrategia terapéutica es la misma, pero la dieta restringida en metionina tiene menos importancia: puede ser suficiente una **ligera restricción**. En ellos la clínica más llamativa son los fenómenos tromboembólicos (trombosis, por lo que en ellos son fundamentales además medidas preventivas de los mismos).

### Tratamiento dietético-nutricional

**El ajuste dietético dependerá del tipo de deficiencia enzimática que tenga. En cualquiera de los casos, las recomendaciones y el consumo de suplementos nutricionales (macronutrientes, minerales o vitaminas) deberán realizarse mediante consejo médico.**

### DEFICIENCIA DE CISTATIONINA BETA SINTASA-

Si hay que hacer una dieta restringida en metionina, y las proteínas de la dieta son fuente de metionina, pero también de otros aminoácidos esenciales para el organismo y que por tanto hay que aportar ¿Cómo se consigue?:

- Limitando el consumo de las proteínas de alto valor biológico (carne, pescado, huevos y lácteos y frutos secos), es decir realizando una **dieta vegetariana estricta (excluyendo en este caso la soja también)**



y **aportando** el resto de aminoácidos esenciales, incluyendo en este caso la **cisteína** (cisteína®, laboratorio SHS) . Se puede llevar a cabo aportando fórmulas especiales en forma de **suplementos** con aminoácidos esenciales, enriquecidos en cisteína y micronutrientes y sin metionina, **repartidos entre las comidas** (HCU GEL®, HCU express ®, HCU cooler 15®, XMET Analog®, XMET Maxamaid®, XMET Maxamun®, XMET Homidon®, HOM 1® y HOM 2®). **Deberá acostumbrarse a mirar siempre el etiquetado**, especialmente en referencia al contenido proteico.

- Se pueden emplear **además suplementos bajos en proteínas** junto con los alimentos y las fórmulas esenciales anteriormente descritas, ya que hay que aportar la energía suficiente para evitar la utilización de las proteínas como fuente energética y así conseguir un adecuado crecimiento y desarrollo. Los suplementos de aminoácidos pueden obtenerse con receta médica visada por la Inspección Médica y están financiados por el Sistema Nacional de Salud.
- En España están comercializados pasta, harina, galletas y cereales con muy bajo contenido proteico, y que consumidos con los alimentos naturales permitidos facilitan el cumplimiento de la restricción proteica.
- **Se administrará vitamina B6 (piridoxina)**, controlando los niveles asimismo de vitamina B12 y ácido fólico y suplementándolos si es preciso.

#### DEFICIENCIA DE METILCOBALAMINA O DE ADENOSILCOBALAMINA Y DE METILCOBALAMINA

- Se administrará **hidroxicobalamina (vitamina B12) por vía intramuscular y la dieta restringida en proteínas**.
  - En los defectos de metilcobalamina si con ello no se normalizan los niveles de homocisteína, se debe añadir betaína.
  - En los defectos de adenosilcobalamina y de metilcobalamina además de la administración de hidroxicobalamina y betaína, se ha empleado también un suplemento de metionina.

#### DEFECTOS DEL MTHFR

- Tratamiento precoz con **betaína y suplemento de metionina**.
- Suele complementarse con una combinación de ácido fólico, vitamina B6, cobalamina y riboflavina,.

#### DEFECTOS DE TRANSCOBALAMINA II

- En caso de que la homocistinuria este ocasionada por un defecto en el transporte de cobalamina, puede administrarse **vitamina B12 (hidroxicobalamina o cianocobalamina)** , más **ácido fólico**.



## ALIMENTOS DESACONSEJADOS, LIMITADOS Y PERMITIDOS EN LA HOMOCISTINURIA

Alimentos no permitidos	Consumo moderado	Alimentos permitidos
<p><b>Carne:</b> todo tipo</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Ternera</li> <li>• Cordero</li> <li>• Cerdo</li> <li>• Jamón</li> <li>• Bacon</li> <li>• Pollo</li> <li>• Pato</li> <li>• Faisán</li> <li>• Ganso</li> <li>• Conejo</li> <li>• Vísceras</li> <li>• Salchichas</li> <li>• Carne enlatada</li> <li>• Carne picada</li> <li>• Cualquier producto que tenga carne)</li> </ul>	<p><b>Lácteos:</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Leche</li> <li>• Crema de leche</li> <li>• Nata</li> <li>• Yogurt</li> </ul>	<p><b>Frutas:</b> la mayoría (fresca, en lata, cruda o en almíbar): manzana, peras, naranjas, mandarinas, kiwis, piña, uva albaricoques (no secos), fresas, frambuesas, cerezas, arándanos, higos (frescos, no secos), ciruelas, guayaba, melón, sandía, papaya, mango, lichis, pasas, limones, lima, maracuyá (fruta de la pasión)</p>
<p><b>Pescados:</b> todo tipo (frescos, congelados), incluyendo mariscos</p>	<p><b>Vérduras, tubérculos y legumbres:</b> patatas, boniato, brócoli, coliflor, remolacha, coles de Bruselas, espinacas, champiñones, guisantes, judías rojas, maíz (mazorca o dulce en lata)</p>	<p><b>Verduras:</b> acelgas, achicoria, alcachofas, apio, calabacín, berenjena, berros, cebolla, col, endibias, espárragos, judías verdes, espárragos, judías verdes, lechuga, pepino, puerros, pimiento, rábano, tomate, perejil, hierbas aromáticas</p>
<p><b>Huevos:</b> todo tipo</p>	<p><b>Cereales y arroz</b></p>	<p><b>Cereales:</b> maizena, tapioca</p>
<p><b>Quesos:</b> todos, incluyendo los de untar</p>	<p><b>Frutas:</b> aguacate, plátano, melocotones, nectarinas, pasas, sultanas, higo seco, dátiles secos, albaricoques seco (orejones)</p>	<p><b>Grasas:</b> mantequillas, margarina (no las que contenga leche), cebo, manteca, grasas vegetales y aceites.</p>
<p><b>Frutos secos</b></p>		<p><b>Bebidas:</b> agua, agua mineral, soda, refresco de limón, de frutas, de té, coca-cola, café negro y zumos de frutas</p>
<p><b>Pan, harinas, bizcochos y galletas normales</b></p>		<p><b>Miscelánea:</b> azúcar (blanca, morena, glasé), glucosas, mermelada, miel, sirope, esencias y colorante (vainilla, menta, almendra, cochinilla)</p>
<p><b>Legumbres:</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Lentejas</li> <li>• Judías blancas</li> <li>• Soja y derivados</li> </ul>		<p><b>Sal, pimienta, vinagre, mostaza, sal de menta, crema de tártara, curry, hierbas y especias, caramelos de cristal, algodón de azúcar</b></p>



Alimentos no permitidos	Consumo moderado	Alimentos permitidos
<b>Otros:</b> gelatina, caramelos, chocolates, cacao, regaliz		

## DIETA EN HOMOCISTINURIA

### DESAYUNO: (elegir una opción para cada ingesta)

1. Leche de avena (150g) + café (2g) + 2 rebanadas de pan de trigo blanco (40g) + tomate (40g) + aceite de oliva (10g)
2. Leche de avena (150g) + copos de avena (40g) + manzana (175g)
3. Yogurt natural (125g) + cereales de maíz (40g) + arándanos (20g) + frambuesas (20g) + zumo de naranja (200 ml)
4. Leche de avena (150g) + canela (2g) + pasas (20g) + 2 rebanadas de pan de trigo blanco (40g) + margarina vegetal (20g) + pera (150g)

### MEDIA MAÑANA: (elegir una opción para cada ingesta)

1. Macedonia de frutas: fresas (90g) + kiwi (105g) + pera (150g) + plátano (165g) + zumo de naranja (200ml)
2. Higos asados: higos (130g) + azúcar (16g) + margarina vegetal (15g)

### COMIDA: (elegir una opción para cada ingesta)

1. **Plato único:** calabaza espaciada con berenjena, higos y miel: calabaza (125g) + berenjena (75g) + ajos (4g) + aceite de oliva (15g) + 1 rama grande de canela+ cebolla tierna (50g) + higos (130g) + miel (10g) + perejil (1g) + pimienta negra (1g) + vino tinto (35g) + 1 trocito de jengibre fresco + 1/2 cuchara de postre de comino molido + 1/2 de postre de cilantro molido + 1/2 cuchara de postre de cúrcuma molida. **Postre:** naranja (190g).
2. **Plato único:** ensalada de pasta: pasta (80g) + pimiento (60g) + tomate (125g) + vinagre (5g) + aceite de oliva (10g) + aceitunas (25g) + cebolla (50g) + maíz (20g). **Postre:** mandarina (50g).
3. **Primer plato:** puré de calabaza: calabaza (75g) + patata (30g) + puerros (20g) + aceite de oliva (8g). **Segundo plato:** lechuga (100g) + espárragos (32g) + tomate (250g) + zanahoria (65g). **Postre:** manzana (175g).
4. **Primer plato:** Menestra de verdura: alcachofa (100g) + cebolla tierna (20g) + champiñones (100g) + coliflor (100g) + espárragos (32g) + guisantes secos (100g) + zanahoria (130g) + aceite de oliva (10g). **Segundo plato:** aceite de oliva (10g) + ajos (4g) + pepino (50g) + pimiento (50g) + tomate (250g) + vinagre (5g). **Postre:** Kiwi (105g).
5. **Plato único:** Arroz a la cubana: arroz blanco (80g) + salsa de tomate (35g) + plátano frito (165g) + aceite de oliva (8g) + aceitunas (25g). **Postre:** pera (150g).
6. **Primer plato:** guisantes (100g) + zanahoria (75g) + ajos (4g) + aceite de oliva (8g). **Segundo plato:** espárragos a la plancha: espárragos (32g) + aceite de oliva (10g). **Postre:** cerezas (50g).
7. **Plato único:** pisto: tomate (375g) + pimiento rojo (50g) + pimiento verde (50g) + cebolla (50g) + calabacín (150g) + ajos (4g) + aceite de oliva (15g). **Postre:** ciruela (320g).

### MERIENDA: (elegir una opción para cada ingesta)

1. Naranja (190g)
2. Mandarina (100g)
3. Batido de mango y melón: melón (50g) + mango (50g) + 1 cuchara de postre de sirope (8g).
4. Batido de frutas del bosque: arándano (20g) + frambuesa (20g) + fresas (90g) + 1 cuchara de postre de sirope (8g).
5. 1 yogurt natural (125g)
6. Manzana (175g)

### CENA: (elegir una opción para cada ingesta)

1. **Plato único:** salteado de verduras: berenjena (100g) + calabacín (100g) + cebolla (50g) + pimiento (75g) + tomate (250g) + aceite de oliva (10g). **Postre:** sandía (250g)
2. **Plato único:** revuelto de champiñones: champiñones (100g) + zanahoria (65g) + cebolla tierna (50g) + aceite de oliva (10g). **Postre:** albaricoques (150g).
3. **Plato único:** alcachofas fritas con miel: alcachofa (380g) + aceite de oliva (10g) + miel (20g). **Postre:** yogurt natural (125g).



4. **Plato único:** judías verdes con patatas: judías (150g) + patata (75g) + aceite de oliva (10g). **Postre:** peras (150g).
5. **Primer plato:** pimientos rellenos con cebolla asados: pimientos (150g) + cebolla tierna (100g) + aceite de oliva (10g). **Segundo plato:** ensalada de lechuga (60g) + aguacate (30g) + manzana (75g) + quinoa (30g) + aceite de oliva (10g) + vinagre (5g). **Postre:** naranja 190g.
6. **Plato único:** coliflor con patata: coliflor (100g) + patata cocida (75g) + aceite de oliva (15g). **Postre:** pera (150g).
7. **Plato único:** cous-cous (60g) + brócoli (50g) + zanahoria (40g) + berenjena (50g) + piñones (10g). **Postre:** manzana (175g).

### MEDIDAS CASERAS

- 1 cazo:
  - o De crema/puré: 160g
  - o De legumbres: 160g
- 1 cucharón:
  - o De verduras cocinadas: 140g
  - o De pasta: 120g
  - o De carne o pescado guisado: 150g
- 1 taza 250ml de Líquidos (leche, agua ...)
- 1 vaso 200 ml de líquido (leche, agua ...)
- 1 cuchara sopera:
  - o Aceite de oliva: 10g
  - o Cereales en crudo (cereales de desayuno, arroz, quinoa, avena, ...): 30g
  - o Pasta (macarrones, espirales ...): 15g
- 1 cuchara de postre:
  - o Aceite: 8g
  - o Azúcar: 8g
  - o Miel: 10 g
  - o Café soluble: 2g
  - o Sal: 5g