



## 253 - MANEJO NUTRICIONAL DE UN PACIENTE CON ENFERMEDAD DE JARABE DE ARCE DIAGNOSTICADO CON DIABETES MELLITUS TIPO I

M. Suárez González, J. Pérez Gordón, S. Jiménez Treviño, I. Riaño Galán, D. González Jiménez, A. Pérez Pérez y J.J. Díaz Martín

Hospital Universitario Central de Asturias, Oviedo.

### Resumen

**Introducción:** Las principales características del tratamiento nutricional de la enfermedad de jarabe de arce (MSUD) son la reducción del aporte de aminoácidos de cadena ramificada (BCAA) junto con la prevención del catabolismo. El desarrollo de diabetes tipo 1 (DM1) hace que el control metabólico sea un desafío para el paciente y para el equipo terapéutico.

**Caso clínico:** Niño de 11 años con MSUD, obesidad (índice de masa corporal (IMC) 18,55 kg/m<sup>2</sup> (2,28 DE) y buen control metabólico (leucina 123 umol/l). Su tratamiento consistió en 1 g proteína/kg/día de fórmula de aminoácidos sin leucina y 3 g de proteína natural (55% carbohidratos, 32% grasas, 13% proteínas, 2.238 kcal y 1,31 g proteínas totales/kg/día). En revisión se observó un nivel de glucosa de 444 mg/dl, acidosis metabólica, cetosis (pH: 7,3 pO<sub>2</sub>: 28,9 mmHg, cetonas: 2,4 mmol) y 11,8% de hemoglobina A1c. Se inició un plan dietético, junto con la insulina y fluidoterapia, con raciones de hidratos de carbono y educación nutricional. La fórmula especial se incrementó a 1,5 g/kg/día y se eliminó la proteína natural. Se comenzó con una baja cantidad de carbohidratos para reducir la glucosa en sangre y el peso corporal. La terapia de la DM1 consistió en múltiples inyecciones diarias de insulina de acción rápida combinada con insulina basal diaria. Una vez que los niveles de leucina y glucosa estaban en el rango normal, volvió a su plan anterior con la pauta de carbohidratos planificada. Ha mejorado su alimentación (52% carbohidratos, 30% grasas, 18% proteínas (1.690 kcal y 1,33 g proteínas/kg/día) y en el periodo de 8 meses no experimentó una crisis metabólica asociada con DM1 o MSUD.

**Discusión:** El manejo nutricional podría resultar difícil debido a la presencia de trastornos tanto MSUD como DM1 que afectan a dos macronutrientes. El control estricto de los niveles de glucosa podría ayudar a evitar el catabolismo. Siguiendo una dieta más restrictiva ha mejorado su alimentación y ha tenido un buen control metabólico.