

LA ADRENOLEUCODISTROFIA EN LA UNIDAD DE NUTRICIÓN CLÍNICA. DESCRIPCIÓN DE UN CASO

García Arce, LI¹; Botella Romero, F¹; García Gómez, A¹; Jiménez Alcaide, A²; Navarro López, M³; Pedrón Megías, A⁴; Alfaro Martínez, J.J¹.
¹:Sección de Endocrinología y Nutrición. Hospital General de Albacete. ²:Unidad de Dietética. Hospital General de Tomelloso (Ciudad Real). ³Unidad de Dietética. Hospital General de Villarrobledo (Albacete). ⁴: Unidad de Dietética. Hospital General de Almansa (Albacete)

INTRODUCCIÓN

La adrenoleucodistrofia es una enfermedad metabólica hereditaria caracterizada por un acúmulo de ácidos grasos saturados de cadena muy larga (AGMCL) tanto en los tejidos como en los fluidos corporales. Se caracteriza por la presencia de insuficiencia suprarrenal (enfermedad de Addison) asociada a la desmielinización de la sustancia blanca del sistema nervioso central.

OBJETIVOS:

Valorar la influencia del tratamiento dietético de restricción de AGCML y terapia conjunta con "aceite de lorenzo" (50ml/día) ; mezcla en proporción 4:1, de gliceroltrioleato/gliceroltrierucato (GTO/GTE); triglicéridos de los ácidos oleico (C18:1) y erúrico (C22:1), en la evolución neurológica de un paciente con adrenoleucodistrofia.



METODOLOGÍA:

Descripción de los datos bioquímicos del paciente y seguimiento dietético desde que fue remitido a nuestra consulta, tras iniciar tratamiento médico con 30 mg/d de hidrocortisona y suplementación con aceite de lorenzo.

RESULTADOS:

En los cuatro años de seguimiento no se ha observado deterioro en la exploración neurológica, manteniéndose la estabilidad en los niveles plasmáticos de AGCML (Tabla I).

TABLA I

Fechas	Peso (kg)	IMC (kg/m ²)	C24:0/ C22:0	C26:0/ C22:0	C26:0	TG (mg/dl)	Colesterol (mg/dl)
Inicio	76	27.58	1.25	0.052	1.40	125	180
3 meses	72	26.12	1.65	0.138	5.5	122	232
12 meses	72	26.12	1.18	0.048	1.7	82	215
36 meses	75.8	27.50	1.24	0.055	1.68	82	218
40 meses	67.9	24.64	1.41	0.062	3.51	91	214
44 meses	66.8	24.24	1.29	0.027	1.03	65	196

TABLA II

ALIMENTOS PROHIBIDOS (MUY RICOS EN AGCML)	ALIMENTOS LIMITADOS (RICOS EN AGCML)
Carnes y pescados grasos, embutidos, bollería, yema de huevo y derivados, lácteos enteros, quesos, aceites vegetales de maíz, sésamo y cacahuete.	Alimentos proteicos: Ternera magra, carne picada, ternera blanca, pechuga de pollo y pavo sin piel, atún al natural, lenguado, rodaballo, bacalao, mero, cangrejo y clara de huevo
Cubiertas y cutículas de las plantas	Frutas: manzana pelada, pera pelada, fresas, sandía, zumo de naranja y zumo de manzana
Piel y semillas de frutas, granos y frutos secos, plátanos, tomate	Vegetales: remolacha cocida, brocoli, zanahoria pelada, pepino pelado, pimiento verde, lechuga, champiñón.
	Leche desnatada y yogur desnatado
	Pan de molde, pan normal, cereales de desayunos de arroz y maíz, harina, pastas, patatas y arroz.

En la Tabla II se detallan las modificaciones dietéticas aconsejadas al paciente (tanto de alimentos prohibidos, como de alimentos limitados).

CONCLUSIONES:

El consejo dietético y la suplementación con aceite de lorenzo pueden retrasar el curso del deterioro neurológico en los pacientes con adrenoleucodistrofia.

BIBLIOGRAFÍA:

- 1-. García, J, Monte, E., Galduf, J. Y Chicano, P.. "Aceite de Lorenzo en el tratamiento de la Adrenoleucodistrofia: ¿esperanza o realidad?". Rev. Farmacia Hospitalaria, 1996; 20 (I):1-7
- 2-. Girós Blasco, M., Gutiérrez-Solana, L.G. y col. "Protocolo de diagnóstico, tratamiento y seguimiento de pacientes afectados de adrenoleucodistrofia ligada al cromosoma X". Rev. De la Asociación de la Leucodistrofia, 2005;Art. 54.
- 3-. Sanjurjo P.y col. "Protocolos de diagnóstico y tratamiento de los errores congénitos de metabolismo". Ed.AECO, 2007:131-152.