



PROTOCOLO XUSTIFICATIVO DA INDICACIÓN DE TRATAMENTOS DIETOTERÁPICOS COMPLEXOS

1. DATOS DO PACIENTE:

Apelidos e nome:

Data de nacemento:

Núm. de afiliación do titular a Muface:

Relación co titular:

2. DATOS DO FACULTATIVO QUE INDICA O TRATAMENTO:

Apelidos e nome:

Núm. de colexiado:

Especialidade:

Hospital: nome e dirección:

Teléfono de contacto:

Servizo ou Unidade:

3. INICIO:

Data de inicio do tratamento:

Duración prevista do tratamento:

Revisións (periodicidade prevista):

Semestral

Trimestral

Mensual

Outra

4. SEGUIMIENTO:

Datas nas que se realizaron as revisións:

1ª revisión:

2ª revisión:

3ª revisión:

4ª revisión:

5ª revisión:

6ª revisión:

7ª revisión:

8ª revisión:

Modificacións relevantes no tratamento:

Complicacións do tratamento:

Data e sinatura do facultativo responsable da indicación:

Informe do asesor médico:

FAVORABLE

DESFAVORABLE

_____ a, ____ de _____ de _____

Selo e Sinatura do asesor médico

5. DIAGNÓSTICO:

Patoloxía que xustifica a indicación: **Este protocolo non será válido se non se indica o trastorno metabólico correspondente que xustifique a prescripción. Sinalar o que proceda de entre os relacionados a seguir:**

** Deberán cumplimentarse todos y cada uno de los datos solicitados*

A. Trastornos do metabolismo dos hidratos de carbono:

A-1.- Deficiencia primaria da lactasa intestinal de debut neonatal: Deficiencia da actividade da lactasa do bordo en cepillo do enterocito.

A-2.-Deficiencia transitoria da lactasa intestinal en lactantes secundaria a atrofia de peluxe intestinal debida a celiarquía.

A-3.-Trastornos del metabolismo de la galactosa. Galactosemia:

A-3.1.- Deficiencia de la galactoquinasa hepática.

A-3.2.- Deficiencia de la galactosa-1-fosfato-uridil-transferasa hepática.

A-3.3.- Deficiencia de la epimerasa.

A-4.-Trastornos do transporte celular de monosacáridos: Deficiencia do transportador de membrana das piranosas (intolerancia á glicosa e galactosa).

A-5.-Trastornos do metabolismo do glucógeno. Glicoxenose:

A-5.1.- Glicoxenose tipo I. Deficiencia da glucosa 6-fosfatasa.

A-5.2.- Glicoxenose tipo III. Deficiencia da amilo-1-6-glicosidasa.

A-5.3.- Glicoxenose tipo VI. Deficiencia da fosforilasa-A y la fosforilasa-B-quinasa.

A-6-Trastornos de la glicosilación de proteínas tipo 1b: Deficiencia da fosfo-manosa-isomerasa.

B. Trastornos do metabolismo dos aminoácidos

B-1.- Trastornos do metabolismo de aminoácidos esenciais:

B-1.1.- Hiperfenilalaninemias:

- B-1.1.1.- Fenilketonuria: Deficiencia da fenilalanina-hidroxilasa.
- B-1.1.2.- Hiperfenilalaninemia benigna: Deficiencia parcial da fenilalanina hidroxilasa.
- B-1.1.3.- Primapterinuria: Deficiencia de la carbinolamina-deshidratasa
- B-1.1.4.- Deficiencia de la dihidro-biopterin-reductasa.

B-1.2.- Trastornos do metabolismo da metionina y aminoácidos sulfurados:

- B-1.2.1.-Homocistinuria: Deficiencia da cistationina – β -sintetasa.
- B-1.2.2.-Alteraciones na 5-tetrahidrofolato-transferasa ou trastornos do metabolismo de la cobalamina. Todos con aciduria metilmalónica: Varias deficiencias enzimáticas.
- B-1.2.3.-Cistationinuria: Varias alteracións.

B-1.3.- Trastornos no metabolismo dos aminoácidos ramificados:

- B-1.3.1.- Xarope de Pradairo: Deficiencia de la alfa-ceto-descarboxilasa.
- B-1.3.2.- Acidemias orgánicas do metabolismo da leucina:
 - Acidemia isovalérica.
 - Acidemia metilcrotónica.
 - Acidemia 3-hidroxi-metil-glutárica.
- B-1.3.3.- Acidemias orgánicas do metabolismo da isoleucina y valina:
 - Acidemia propiónica: Deficiencia de la propionil-CoA-carboxilasa.
 - Acidemia metilmalónica: Deficiencia da metilmalonil-CoA-mutasa.
 - Hipercetosis: Deficiencia da β -cetotiolasa.

B-1.4.- Trastornos do metabolismo da lisina:

- B-1.4.1.- Aciduria glutárica tipo I: Deficiencia de la glutaril-CoA-deshidrogenasa.
- B-1.4.2.- Hiperlisinemia: Deficiencia da proteína bifuncional 2-aminoadípico-semialdehido-sintasa con aumento de lisina en sangre y en orina.
- B-1.4.3.- Intolerancia hereditaria á lisina: Trastorno do transportador dos aminoácidos dibásicos (lisina, arginina, ornitina y cistina).

B-2.- Trastornos do metabolismo dos aminoácidos non esenciais:

B-2.1.- Trastornos do metabolismo da tirosina:

- B-2.1.1.- Tirosinemia II: Deficiencia da tirosin-amino-transferasa.
- B-2.1.2.- Hawkinsinuria: Deficiencia da dioxigenasa.
- B-2.1.3.- Tirosinemia I: Deficiencia da fumaril-aceto-acetasa.

B-2.2.- Trastornos del metabolismo da ornitina. Hiperornitinemias:

- B-2.2.1.- Síndrome HHH: Deficiencia do transporte de ornitina mitocondrial.
- B-2.2.2.- Atrofia girata: Deficiencia da ornitin-transaminasa.

B-2.3.- Trastornos do metabolismo da serina.

B-3.- Trastornos del ciclo de la urea:

- B-3.1.- Deficiencias da N-acetil-glutamato-sintetasa.
- B-3.2.- Deficiencias da carbamil-P-sintetasa.
- B-3.3.- Deficiencias da ornitin-transcarbamilasa.
- B-3.4.- Deficiencias da arginosuccinil-liasa.
- B-3.5.- Deficiencias da arginosuccinil-sintetasa.
- B-3.6.- Deficiencias da arginasa.

C. Trastornos do metabolismo dos lípidos

C-1.- Trastornos do metabolismo dos ácidos grasos de cadea larga e/ou moi larga:

C-1.1.-Trastornos na absorción intestinal de ácidos grasos de cadea larga e/ou moi larga:

- C.1.1.1. Linfangiectasia intestinal.
- C.1.1.2. Enfermedad de Swaschman.
- C.1.1.3. A- β -lipoproteinemia e hipo- β -lipoproteinemia.
- C.1.1.4. Citopatías mitocondriais con alteración de función pancreática.

C-1.2.-Defectos de hidrólisis intravascular de triglicéridos de cadea larga e/ou moi larga (Hiperlipoproteinemia I de Friedrickson):

- C.1.2.1. Deficiencia da lipoprotein-lipasa endotelial (LPL).
- C.1.2.2. Deficiencia de APO C II.

C-1.3.- Deficiencias en la β -oxidación mitocondrial dos ácidos graxos de cadea larga y/o moi larga:

- C.1.3.1. Defectos del transportador de la carnitina.
- C.1.3.2. Deficiencia de la carnitin-palmitoil-transferasa (CPT) I y II.
- C.1.3.3. Deficiencia de la carnitin-acil-carnitin-translocasa.
- C.1.3.4. Deficiencia de la acil-CoA-deshidrogenasa de ácidos graxos de cadea larga e/ou moi larga.
- C.1.3.5. Deficiencia da 3-hidroxi-acil-CoA-deshidrogenasa de ácidos graxos de cadea larga e/ou moi larga, incluíndo a deficiencia da enzima trifuncional.

C-2.- Trastornos do metabolismo dos ácidos graxos de cadea media e/ou curta:

- C-2.1.- Deficiencia da acil-CoA-deshidrogenasa de ácidos graxos de cadea media.
- C-2.2.- Deficiencia da acil-CoA-deshidrogenasa de ácidos graxos de cadea curta.
- C-2.3.- Deficiencia da 3-hidroxi-acil-deshidrogenasa de ácidos graxos de cadea curta.

C-3.- Trastornos do metabolismo dos ácidos graxos de cadea moi larga, larga, media y curta:

- C-3.1.- Deficiencia do complexo electrotransfer-flavoproteína (ETFQoDH).
- C-3.2.- Deficiencia do complexo II de cadea respiratoria mitocondrial.
- C-3.3.- Aciduria glutárica tipo II, na que se afecta la β -oxidación mitocondrial de cualquier ácido graso de diferentes lonxitudes de cadea (moi larga, larga, media y curta).

C-4.- Defectos da síntesis do colesterol: Síndrome de Smith-Lemli-Opitz.

Outras patoloxías e/ou tratamentos concomitantes

Información clínica de interese

6. Indicación:

Tipo de dieta:

Hidratos de carbono:

Fórmulas sen lactosa para lactantes

Fórmulas sen lactosa nin galactosa para lactantes

Fórmulas con/sen frutosa, sen glucosa nin galactosa, nin disacáridos e polisacáridos que as conteñan

Proteínas e aminoácidos:

Fórmulas exentas de proteínas

Fórmulas exentas de fenilalanina

Fórmulas exentas de metionina

Fórmulas exentas de metionina, treonina y valina e de baixo contido en isoleucina

Fórmulas exentas de isoleucina, metionina e valina

Fórmulas exentas de isoleucina, metionina, treonina e valina

Fórmulas exentas de isoleucina, leucina e valina

Fórmulas exentas de leucina

Fórmulas exentas de isoleucina

Fórmulas exentas de lisina e de baixo contido en triptófano

Fórmulas exentas de lisina

Fórmulas exentas de fenilalanina e tirosina

Fórmulas de aminoácidos esenciais

Lípidos:

Fórmulas exentas de lípidos

Fórmulas con contido graso en forma de triglicéridos de cadea media

Módulos:

Módulos hidrocarbonados

Módulos de triglicéridos de cadea larga

Módulos de triglicéridos de cadea media

Módulos de proteína enteira

Módulos de péptidos

Módulos de aminoácidos

Módulos mixtos hidrocarbonados e lipídicos

Módulos mixtos hidrocarbonados e proteicos

Nome comercial (alternativas, de ser posible):

Presentación:

Pauta terapéutica (gr/toma, tomas/día):

PROTECCIÓN DE DATOS DE CARÁCTER PERSOAL: De acordo co artigo 13 do Regulamento (UE) 2016/679 do Parlamento Europeo e do Consello de 27 de abril de 2016 (Regulamento Xeral de Protección de Datos Persoais), e o artigo 11 da Ley Organica 3/2018, de 5 de decembro, de protección de datos e garantía dos dereitos dixitais, infórmase que os datos persoais facilitados serán tratados por MUFACE coa finalidade de xestionar as prestacións sanitarias no Réximen do Mutualismo Administrativo. Este tratamento é necesario para o cumprimento da obrigaón legal establecida nos artigos 4 e 12 do Texto Refundido da Ley sobre Seguridade Social dos Funcionarios Civiles do Estado (aprobado por Real Decreto Lexislativo 4/2000, de 23 de xuño). Pode exercer os seus dereitos en materia de protección de datos ante a Directora do Departamento de Prestacións Sanitarias de MUFACE. Máis información na apartado "[Privacidade e protección de datos](#)" da páxina web de Muface. Delegado de Protección de Datos da Mutualidade: [Delegado de Protección de Datos](#).