

## **ORDEN DE 30 DE ABRIL DE 1997 POR LA QUE SE REGULAN LOS TRATAMIENTOS DIETOTERÁPICOS COMPLEJOS**

El Real Decreto 63/1995, de 20 de enero (B.O.E. de 10 de febrero), sobre ordenación de prestaciones sanitarias del Sistema Nacional de Salud, incluye entre las prestaciones complementarias, los tratamientos dietoterápicos complejos para quienes padezcan determinados trastornos metabólicos congénitos de hidratos de carbono o aminoácidos.

Esta Orden tiene por objeto concretar los trastornos metabólicos que se incluyen en las prestaciones sanitarias a que se refieren el artículo 2.1 y el apartado 4.3 del anexo I del mencionado Real Decreto.

En su virtud, y en uso de las atribuciones que confiere la disposición final única del citado Real Decreto 63/1995, y previa consulta al Consejo Interterritorial del Sistema Nacional de Salud, dispongo:

### **Primero.-**

Se consideran tratamientos dietoterápicos complejos aquellos que se llevan a cabo con alimentos dietéticos destinados a usos médicos especiales, para los usuarios del Sistema Nacional de Salud que padezcan alguno de los trastornos metabólicos congénitos que figuran como anexo a esta disposición.

### **Segundo.-**

La indicación de estos tratamientos se realizará por médicos especialistas de unidades hospitalarias, expresamente autorizadas para este fin por los servicios de salud de las Comunidades Autónomas o por el Instituto Nacional de Salud, entre los productos inscritos en el Registro General Sanitario de Alimentos como "Alimentos dietéticos destinados a usos médicos especiales", ajustándose a lo señalado en el anexo de esta Orden.

### **Tercero.-**

1. El procedimiento para suministrar los dietoterápicos complejos a que se refiere esta Orden será establecido por las Administraciones sanitarias con competencia en la gestión de esta prestación.
2. No se utilizará, a estos efectos, el modelo de receta médica regulado por la Orden Ministerial de 23 de mayo de 1994, sobre prestación farmacéutica, ni será de aplicación la aportación establecida para esta última.

### **Cuarto.-**

La actualización del listado de trastornos metabólicos susceptibles de recibir tratamientos dietoterápicos complejos se llevará a cabo por Orden, previo informe del Consejo Interterritorial del Sistema Nacional de Salud.

### **Disposición transitoria.-**

La prestación de tratamientos dietoterápicos complejos a que se refiere esta Orden se adaptará a lo establecido en la misma en el plazo máximo de tres meses desde la fecha de su entrada en vigor.

## **ANEXO**

Listado de trastornos metabólicos congénitos de hidratos de carbono y aminoácidos a que se refiere el apartado primero de esta Orden.

### **A) ENFERMEDADES DEL METABOLISMO DE LOS HIDRATOS DE CARBONO**

**A-1.-** Deficiencia de lactasa intestinal: Deficiencia de la actividad lactasa del borde en cepillo del enterocito En lactantes, fórmulas sin lactosa.

**A-2.-** Deficiencia transitoria de lactasa intestinal secundaria a atrofia de vellosidades intestinales debida a celiaquía En lactantes, fórmulas sin lactosa mientras persista la deficiencia de lactasa.

**A-3.-** Alteraciones del metabolismo de la galactosa. Galactosemia A-3.1.- Deficiencia de la galactokinasa hepática A-3.2.- Deficiencia de la galactosa-1-fosfato-uridil-transferasa hepática A-3.3.- Deficiencia de la epimerasa Fórmulas sin lactosa ni galactosa.

**A-4.-** Alteraciones del transporte celular de monosacáridos: Deficiencia del transportador de membrana de piranosas (intolerancia a glucosa y galactosa) Fórmulas con fructosa sin glucosa ni galactosa, ni disacáridos y polisacáridos que las contengan. Módulos de fructosa.

**A-5.-** Alteraciones del metabolismo del glucógeno. Glucogenosis: A.5.1.- Glucogenosis tipo I. Deficiencia de glucosa 6-fosfatasa. Módulos de dextrinomaltoza de cadena muy larga. A.5.2.- Glucogenosis tipo III. Deficiencia de amilo-1-6-glicosidasa Módulos de dextrinomaltoza de cadena muy larga cuando presentan hipoglucemias. A.5.3.- Glucogenosis tipo VI. Deficiencia de fosforilasa A y fosforilasa B-quinasa. Módulos de dextrinomaltoza de cadena muy larga cuando presentan hipoglucemias.

### **B) ALTERACIONES DEL METABOLISMO DE LOS AMINOACIDOS**

**B-1.-** Alteraciones del metabolismo de aminoácidos esenciales

B-1.1.- Hiperfenilalaninemias

B-1.1.1.- Fenilcetonuria: Deficiencia de la fenilalanina-hidroxilasa Fórmulas exentas de fenilalanina, especialmente en mujeres embarazadas.

B-1.1.2.- Hiperfenilalaninemia benigna: Deficiencia parcial de la fenilalanina-hidroxilasa Si la fenilalaninemia es superior a 6 mg %,

fórmulas exentas en fenilalanina, especialmente en mujeres embarazadas.

B-1.1.3.- Primapterinuria: Deficiencia de la carbinolamina-dehidratasa Fórmulas exentas de fenilalanina para toda la vida, especialmente en mujeres embarazadas.

B-1.1.4.- Deficiencia de la dihidro-biopterin-reductasa Fórmulas exentas en fenilalanina, especialmente en mujeres embarazadas.

#### B-1.2.- Alteraciones del metabolismo de la metionina y aminoácidos sulfurados

B-1.2.1.- Homocistinuria: Deficiencia de la cistationina- $\beta$ -sintetasa. Fórmulas exentas de metionina. Módulos de L-cistina. Si hay malnutrición o aumento de las necesidades de energía, módulos de dextrinomaltosa, triglicéridos de cadena larga o media, vitaminas y minerales.

B-1.2.2.- Alteraciones en la 5-tetrahidrofolato-transferasa. Todas con metilmalónico aciduria: Varias deficiencias enzimáticas. Dependiendo de la deficiencia, pueden precisar limitación de 4 aminoácidos esenciales (metionina, treonina, valina e isoleucina). Si hay malnutrición o aumento de las necesidades de energía, módulos de dextrinomaltosa, triglicéridos de cadena larga o media, vitaminas y minerales. En los casos con niveles plasmáticos de isoleucina en rango limitante o clínica compatible, módulos de L-isoleucina.

B-1.2.3.- Cistationinuria: Varias alteraciones. Si la cistationinuria o cistationinemia es secundaria a deficiencia de g-cistationinasa, pueden precisar fórmulas exentas de metionina. Si hay malnutrición o aumento de las necesidades de energía, módulos de dextrinomaltosa, triglicéridos de cadena larga o media, vitaminas y minerales.

#### B-1.3.- Alteraciones en el metabolismo de los aminoácidos ramificados

B-1.3.1.- Jarabe de Arce: Deficiencia de la alfa-ceto-decarboxilasa. Fórmulas exentas de leucina, isoleucina y valina. Si hay malnutrición o aumento de las necesidades de energía, módulos de dextrinomaltosa, triglicéridos de cadena larga o media, vitaminas y minerales. En los casos con niveles plasmáticos de isoleucina y/o valina en rango limitante o clínica compatible, módulos de L-isoleucina y/o L-valina.

B-1.3.2.- Acidemias orgánicas del metabolismo de la leucina: Varios defectos enzimáticos: - Isovalérico acidemia - Metilcrotonico acidemia - 3OH-metil-glutárico acidemia Fórmulas exentas de leucina. Módulos de glicina en la Isovalérico acidemia. Si hay malnutrición o aumento de las necesidades de energía, módulos de dextrinomaltosa, triglicéridos de cadena larga o media, vitaminas y minerales.

B-1.3.3.- Acidemias orgánicas del metabolismo de la isoleucina y valina: - Acidemia propiónica: Deficiencia de la propionil-CoA-carboxilasa. Fórmulas exentas de isoleucina, valina, metionina y treonina. Si hay malnutrición o aumento de las necesidades de energía, módulos de L-alanina, dextrinomaltosa, triglicéridos de cadena larga o media, vitaminas y minerales. En los casos con niveles plasmáticos de isoleucina en rango limitante o clínica compatible, módulos de L-isoleucina. - Acidemia metilmalónica: Deficiencia de la metilmalonil-CoA-mutasa. Fórmulas exentas de isoleucina, valina, metionina y treonina. Si hay malnutrición o aumento de las necesidades de energía, módulos de L-alanina, dextrinomaltosa, triglicéridos de cadena larga o media, vitaminas y minerales. En los casos con niveles plasmáticos de isoleucina en rango limitante o clínica compatible, módulos de L-isoleucina. - Deficiencia de la  $\beta$ -cetotilasa (hipercetosis): Deficiencia de la  $\beta$ -cetotilasa Fórmulas exentas de isoleucina. Si hay malnutrición o aumento de las necesidades de energía, módulos de dextrinomaltosa, vitaminas y minerales. En los casos con niveles plasmáticos de isoleucina en rango limitante o clínica compatible, módulos de L-isoleucina.

B-1.4.- Alteraciones del metabolismo de la lisina:

B-1.4.1.- Glutárico aciduria tipo 1: Deficiencia de la glutaril-CoA-deshidrogenasa Fórmulas exentas de lisina y de bajo contenido en triptófano. Si hay malnutrición o aumento de las necesidades de energía, módulos de dextrinomaltosa, triglicéridos de cadena larga o media, vitaminas y minerales. En los casos con niveles plasmáticos de triptófano en rango limitante o clínica compatible, módulos de L-triptófano. Si responde al tratamiento, permanente.

**B-2.-** Alteraciones del metabolismo de los aminoácidos no esenciales

B-2.1.- De la tirosina:

B-2.1.1.- Tirosinemia II: Deficiencia de tirosin-amino-transferasa Fórmulas exentas de tirosina y fenilalanina.

B-2.1.2.- Hawkinsinuria: Deficiencia de la dioxigenasa Fórmulas exentas de tirosina y fenilalanina.

B-2.1.3.- Tirosinemia I: Deficiencia de la fumaril-aceto-acetasa Fórmulas exentas de tirosina y fenilalanina, hasta trasplante hepático.

B-2.2.- Hiperornitinemias

B-2.2.1.- Síndrome HHH: Deficiencia del transporte de ornitina mitocondrial Fórmulas con aminoácidos esenciales. Módulos de L-arginina o L-citrulina y L-ornitina

B-2.2.2.- Atrofia girata: Deficiencia de ornitina-transaminasa Fórmulas con aminoácidos esenciales exentas de arginina. Módulos de L-prolina

Además, en todas estas alteraciones del metabolismo de aminoácidos no esenciales, en los casos con aumento de las necesidades de energía, módulos de dextrinomaltoza, triglicéridos de cadena larga o media, vitaminas y minerales.

**C) ALTERACIONES DEL CICLO DE LA UREA.** Deficiencias de: N-acetil-glutamato-sintetasa (módulos de L-arginina y L-citrulina), carbamil-P-sintetasa (módulos de L-arginina y L-citrulina), ornitín-transcarbamilasa (módulos de L-arginina y L-citrulina), arginosuccínico-liasa (módulos de L-arginina), arginosuccínico-sintetasa (módulos de L-arginina) y arginasa.

En todas estas alteraciones Fórmulas con aminoácidos esenciales, hasta trasplante hepático. Si hay malnutrición o aumento de las necesidades de energía, módulos de dextrinomaltoza, triglicéridos de cadena larga o media, vitaminas y minerales.