

**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. Seguimento:**

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

\_\_\_\_\_, \_\_\_ de \_\_\_\_\_ de \_\_\_\_\_

**Selo e Sinatura do asesor médico**

**3. 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 cubrirse todos e cada un dos 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 celiacuía □

**A-3.-** Trastornos do metabolismo da galactosa. Galactosemia:

A-3.1.- Deficiencia da galactoquinasa hepática □

A-3.2.- Deficiencia da galactosa-1-fosfato-uridil-transferasa hepática □

A-3.3.- Deficiencia da 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 glicóxeno. Glicoxenose:

A-5.1.- Glicoxenose tipo I. Deficiencia da glicosa 6-fosfatasa □

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

A-5.3.- Glicoxenose tipo VI. Deficiencia da fosforilasa-A e a fosforilasa-B-quinasa. □

**A-6-** Trastornos da 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.- Fenilcetonuria: Deficiencia da fenilalanina-hidroxilasa

B-1.1.2.- Hiperfenilalaninemia benigna: Deficiencia parcial da fenilalanina-hidroxilasa

B-1.1.3.- Primapterinuria: Deficiencia da carbinolamina-deshidratasa

B-1.1.4.- Deficiencia da dihidro-biopterin-redutasa

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

B-1.2.1.- Homocistinuria: Deficiencia da cistationina- $\beta$ -sintetasa

B-1.2.2.- Alteracións na 5-tetrahidrofolato-transferasa ou trastornos do metabolismo de la cobalamina. Todos con aciduria metilmalónica: Varias deficiencias encimáticas

B-1.2.3.- Cistationinuria: Varias alteracións

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

B-1.3.1.- Xarope de pradairo : Deficiencia da 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 e valina:

– Acidemia propiónica: Deficiencia da propionil-CoA-carboxilasa

– Acidemia metilmalónica: Deficiencia da metilmalonil-CoA-mutasa

– Hiperacetose: Deficiencia da  $\beta$ -cetotiolasa

#### B-1.4.- Trastornos do metabolismo da lisina:

B-1.4.1.- Aciduria glutárica tipo I: Deficiencia da glutaril-CoA-deshidroxenasa

B-1.4.2.- Hiperlisinemia: Deficiencia da proteína bifuncional 2-aminoadípico-semialdehido-sintasa con aumento de lisina no sangue e na urina

### **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 dioxixenasa

B-2.1.3.- Tirosinemia I: Deficiencia da fumaril-aceto-acetasa

#### B-2.2.- Trastornos do metabolismo da ornitina. Hiperornitinemias:

B-2.2.1.- Síndrome HHH: Deficiencia do transporte de ornitina mitocondrial

B-2.2.2.- Atrofia xirata: Deficiencia da ornitin-transaminasa

#### B-2.3.- Trastornos do metabolismo da serina

### **B-3.- Trastornos do ciclo da 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 arxinosuccinil-liasa

B-3.5.- Deficiencias da arxinosuccinil-sintetasa

B-3.6.- Deficiencias da arxinasa

### **C. Trastornos do metabolismo dos lípidos**

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

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

C.1.1.1. Linfanxiectasia intestinal

C.1.1.2. Enfermidade de Swaschman

C.1.1.3. A- $\beta$ -lipoproteinemia e hipo- $\beta$ -lipoproteinemia

C.1.1.4. Citopatías mitocondriais con alteración de función pancreática

##### **C-1.2.- Defectos de hidrólise 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 na $\beta$ -oxidación mitocondrial dos ácidos graxos de cadea larga e/ou moi larga:**

C.1.3.1. Defectos do transportador da carnitina

C.1.3.2. Deficiencia da carnitin-palmitoil-transferasa (CPT) I y II

C.1.3.3. Deficiencia da carnitin-acil-carnitin-translocasa

C.1.3.4. Deficiencia da acil-CoA-deshidroxenasa de ácidos graxos de cadea larga e/ou moi larga

C.1.3.5. Deficiencia da 3-hidroxi-acil-CoA-deshidroxenasa de ácidos graxos de cadea larga e/ou moi larga, incluíndo a deficiencia da encima trifuncional

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

C-2.1.- Deficiencia da acil-CoA-deshidroxenasa de ácidos graxos de cadea media

C-2.2.- Deficiencia da acil-CoA-deshidroxenasa de ácidos graxos de cadea curta

C-2.3.- Deficiencia da 3-hidroxi-acil-deshidroxenasa de ácidos graxos de cadea curta

#### **C-3.- Trastornos do metabolismo dos ácidos graxos de cadea moi larga, larga, media e 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 a  $\beta$ -oxidación mitocondrial de calquera ácido graxo de diferentes lonxitudes de cadea (moi larga, larga, media e curta)

#### **C-4.- Defectos da síntese do colesterol: Síndrome de Smith-Lemli-Opitz**

Outras patoloxías e/ou tratamentos concomitantes

---

Información clínica de interese

---

---

---

#### 4. 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 Orgánica 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: <http://www.muface.es/protecciondedatos>

Delegado de Protección de Datos da Mutualidade: [DPDMuface@muface.es](mailto:DPDMuface@muface.es)