



## Resumen

### Glucogenosis tipos (GSD) Ia y Ib

(Enfermedad por depósito de glucógeno tipos Ia y Ib)

**Enzima deficiente:** GSD Ia: glucosa-6-fosfatasa; GSD Ib: glucosa-6-fosfato translocasa

**Presentación clínica en pacientes no diagnosticados o con mal control metabólico:<sup>1</sup>**

Hipoglucemia, hepatomegalia, retraso del crecimiento, baja estatura, acidosis láctica, hipertrigliceridemia, hiperuricemia, neutropenia (GSD Ib)

**Objetivos del tratamiento:**

Prevenir la hipoglucemia  
Corregir las anomalías de laboratorio  
Asegurar una ingesta nutricional adecuada para la edad

**Composición recomendada de macronutrientes de la dieta<sup>1,2,3</sup>**

Hidratos de carbono (HC) (60-70 % de la ingesta energética)

Incluir las calorías proporcionadas por almidón de maíz crudo (AMC)

Enfatizar los HC complejos (limitar a 15 g de HC por comida y 5 g de HC por colación)

Limitar la fructosa (2,5 g por comida)

Limitar la galactosa y la lactosa (se permite 1 porción al día)

Limitar la sacarosa

Restringir el azúcar simple a <5 g por comida y 2-3 g por colación

Proteínas (10-15 % de la ingesta energética)

Ofrecer fuentes magras de proteína

Grasas (<30 % de la ingesta energética para niños mayores de 2 años)

**Tiempos de ayuno recomendados<sup>4</sup>**

Bebés de hasta 2 años: de 2 a 3,5 horas

Niños y adultos: de 3 a 5 horas

**Almidón de maíz crudo (AMC)<sup>2,3</sup>**

**Inicio del tratamiento**

Iniciar el AMC a los 9-12 meses de edad

Comenzar con 1 g de AMC por dosis, aumentando 1 g semanalmente según la tolerancia hasta alcanzar el objetivo.

**Para niños < 8 años**, calcular la ecuación de Bier para determinar la dosis de AMC.

Ecuación de Bier

$Y = 0,0014X^3 - 0,214X^2 + 10,411X - 9,084$

Y = mg de glucosa por minuto

X = peso en kg

Es decir, X = 10 kg; Y = 75 mg/min (4,5 g/h)

Para personas > 5 años en EE. UU. (> 2 años en otros países), considerar Glycosade®, una forma de almidón de maíz de liberación lenta que prolonga el tiempo de ayuno en algunas personas<sup>5</sup>.

## Glucogenosis tipos (GSD) Ia y Ib

### Fórmulas enterales para GSD I\*

\*Los ingredientes pueden cambiar, se deben revisar los productos antes de hacer una recomendación.

	Abbott <a href="http://abbottnutrition.com">abbottnutrition.com</a>	Cambrooke <a href="http://Cambrooke.com">Cambrooke.com</a>	Mead Johnson <a href="http://Hcp.meadjohnson.com">Hcp.meadjohnson.com</a>	Nestle <a href="http://Nestlehealthscience.us">Nestlehealthscience.us</a>	Nutricia <a href="http://Nutriciametabolics.com">Nutriciametabolics.com</a>
<b>Lactantes 0 – 1 año</b>	Elecare® Infant		Enfamil® Prosobee® Nutramigen® Pregestimil® Pur Amino®	Alfamino® Infant Alfamino Junior Peptamen Junior® Tolerex® Vivonex® Pediatric	Neocate® Infant
<b>Niños pequeños</b>	Elecare Jr PediaSure® Peptide 1.0 unflavored PediaSure Peptide 1.5	Essential Care Jr. ™	Nutramigen Toddler® Pur Amino®	Alfamino Junior Peptamen Junior® Tolerex® Vivonex® Pediatric	Neocate Junior
<b>Niños mayores y adultos</b>	Ensure® Max Protein Osmolite® 1.2 o 1.5			Isosource® HN Nutren® 1.5 o 2.0 Peptamen® 1.0 o 1.5 unflavored Vivonex® Plus Vivonex® TEN	

#### Suplementación

Multivitamínico/mineral sin azúcar, calcio, vitamina D3 para cumplir con la ingesta dietética de referencia para la edad o según lo indicado en los resultados de laboratorio.  
Considerar probióticos.

#### Monitoreo

Nutricional:

Antropometría, ingesta dietética, hallazgos físicos.

Laboratorio:

Glucosa, ácido láctico, ácido úrico, triglicéridos, colesterol, pruebas de función hepática, marcadores de anemia (hemoglobina, hematocrito, VCM, ferritina, hierro, folato, vitamina B12), estado de vitaminas y minerales (25-hidroxivitamina D, zinc, oligoelementos).

#### Monitoreo de glucosa y monitoreo continuo de glucosa (MCG).

Análisis de glucosa en sangre en el punto de atención (p. ej., FreeStyle Lite) antes de la administración de AMC. MCG (p. ej., Dexcom) para evaluar las tendencias durante un período de 24 horas.

## Referencias

1. Kishnani PS et al. Diagnosis and management of glycogen storage disease type I: a practice guideline of the American College of Medical Genetics and Genomics. *Genet Med.* 2014;16(11):e1.
2. Ross KM et al. Dietary Management of the Glycogen Storage Diseases: Evolution of Treatment and Ongoing Controversies. *Adv Nutr.* 2020;11(2):439-46.
3. Sowa, M. Nutritional Management of Glycogen Storage Diseases. In LE Bernstein, F Rohr, S van Calcar (Eds.) *Nutritional Management of Inherited Metabolic Diseases (2nd Edition)*. Springer: 2021.
4. Weinstein DA et al. Inborn errors of metabolism with hypoglycemia: glycogen storage diseases and inherited disorders of gluconeogenesis. *Pediatr Clin N Am.* 2018;65(2):247-65
5. Weinstein DA et al. Short and long-term acceptability and efficacy of extended-release cornstarch in the hepatic glycogen storage diseases: results from the Glyde study. *Orphanet J Rare Dis.* 2024;19(1):258.

Copyright Met Ed Co. 2019; Revised 2021; 2025. Support provided by Abbott Nutrition, Cambrooke Therapeutics, Mead Johnson Nutrition, Nutricia NA, and Vitaflo USA

## Glucogenosis tipos (GSD) Ia y Ib Formulas enterales para LATAM

	Abbott	Comida Med	Fresenius Kabi	Mead Johnson	Nestle	Nutricia	Nutentar
	<a href="http://abbottnutrition.com">abbottnutrition.com</a>	<a href="http://comidamed.com/es">comidamed.com/es</a>	<a href="http://fresenius-kabi.com/ar">fresenius-kabi.com/ar</a>	<a href="http://Hcp.meadjohnson.com">Hcp.meadjohnson.com</a>	<a href="http://nestlemedic.alhub.com">nestlemedic.alhub.com</a>	<a href="http://nutriciaprofesional.com.ar">nutriciaprofesional.com.ar</a>	<a href="http://nutentar.com">nutentar.com</a>
<b>Lactantes 0 – 1 año</b>		AminoMed infant®		EnfaBebé Sin Lactosa®  Nutramigen LGG®	Nan sin lactosa®  Alfaré®  Alfamino®Infant	Vital RR® Vital Kas1000® Nutralon PeptiJunior HE® Neocate gold® Neocate Syneo®	Sustenta Junior semielemental®  Sustenta junior sin lactosa®
<b>Niños pequeños</b>				Nutramigen LGG®	Nan sin lactosa®  Alfaré®  Alfamino®Junior	Vital RR® Vital Kas1000® Nutralon PeptiJunior HE® Neocate gold® Neocate Syneo® Neocate Junior®	Sustenta Junior semielemental®  Sustenta junior sin lactosa®
<b>Niños mayores- adultos</b>	Osmolite®		Fresubin Original®  Fresubin HP Energy®			Nutrison® Standard	Sustenta semielemental®

\*Consultar sobre disponibilidad de los productos nutroterápicos en cada país.