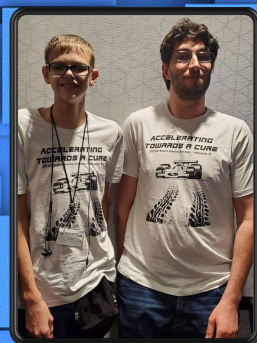


RETOMAR LOS CUIDADOS DE SALUD



NUNCA ES DEMASIADO TARDE PARA VOLVER AL CAMINO SALUDABLE



HCU
NETWORK
AMERICA

Introducción

Restablecimiento de los cuidados de salud

- Primera reunión
- Programe su próxima cita
- Evalúe su visita

Recordatorio: ¿Qué es HCU?

- Términos que hay que conocer
- Signos y síntomas

La dieta

- Conozca su fórmula y medicamentos
- Qué se puede comer
- Buenas elecciones de alimentos
- Cómo contar las proteínas de los alimentos
- Sobre la marcha con HCU

Utilice su sistema de apoyo

Carta de un paciente

Lista de proveedores de alimentos bajos en proteínas y fórmulas

Agradecemos al Comité asesor de pacientes y padres de la red HCU Network America por su ayuda en la elaboración del contenido de este folleto.

Exención de responsabilidades:

Este folleto no contiene consejos médicos. Asegúrese de consultar cualquier decisión de salud con su médico. Toda la información compartida por los pares se refiere a sus propias experiencias personales. La información contenida ha sido revisada científicamente y aprobada por el equipo médico asesor de HCU Network America.

INTRODUCCIÓN

¡Bienvenidos! Si está leyendo esto, está explorando la posibilidad de volver a un plan de cuidados que en definitiva le llevará a gozar de una mejor salud. Como persona con homocistinuria (HCU), es probable que haya sentido la enorme carga de vivir con una enfermedad rara. También es posible que haya sentido agobio y aislamiento. Tal vez esta es la razón por la que abandonó la dieta y el plan de atención en primer lugar.

Usted no está solo. Estamos aquí con usted en su camino de vida con HCU. Somos pacientes y cuidadores que queremos que goce al máximo la vida. Este folleto está aquí para guiarle.

Consuélese sabiendo que años de investigación médica han establecido que existe un plan de manejo de la HCU. Lo más importante es que el plan le ayuda a conseguir y mantener un buen control metabólico. Antes de empezar a preocuparse por los medicamentos, los suplementos y la dieta, es vital restablecer los cuidados de salud con su equipo de expertos médicos. Normalmente, un paciente con HCU necesita tener, como mínimo, un genetista y un dietista, ambos especializados en trastornos metabólicos. ¿No sabe por dónde empezar? Haga clic aquí para buscar clínicas metabólicas en los Estados Unidos. Aunque tenga que recorrer una gran distancia para visitar una clínica ¡merece la pena! ¿Sigue teniendo problemas? Podemos ayudarle, así que envíenos un correo electrónico a info@hcunetworkamerica.org

¿Por qué es tan importante restablecer primero los cuidados de salud con un equipo experimentado? Por dos razones: (1) la mayoría de los profesionales médicos no están familiarizados con la HCU, ni saben cómo tratarla; (2) ¡no todos los pacientes con HCU son iguales!

En pocas palabras, usted padece de algo raro dentro de lo raro. En Estados Unidos, aproximadamente 1 de cada 200,000 personas padece HCU. Y entre los que padecen HCU, los planes de tratamiento varían de una persona a otra. Lo que funciona para un paciente quizá no funcione para otro. Algunos pacientes tienen una alta tolerancia a las proteínas o a la metionina, otros tienen baja tolerancia. Algunos toman betaína, otros no. Algunos responden a la B6 (piridoxina), otros no. Algunos cuentan gramos de proteína y otros miligramos de metionina. Por eso, es fundamental que se ponga en contacto con un especialista para establecer un plan de cuidados que sea tan único como usted.

Aunque los planes pueden variar, este camino no tiene por qué recorrerse en solitario. Juntos, somos más fuertes. Así que empiece por el primer paso: restablecer un plan de cuidados de salud con los profesionales médicos.

Restablecimiento de los cuidados de salud



Al volver a recibir atención médica, es importante visitar un centro metabólico especializado en HCU porque le ayudarán a establecer y luego a alcanzar sus objetivos de manejo de la HCU. Pueden controlar la cantidad de homocisteína y metionina en la sangre para conocer su tolerancia a las proteínas, ayudarle a encontrar los alimentos y fórmulas médicas que mejor se adapten a sus necesidades, recetarle medicamentos y suplementos y orientarle.

Para ayudarle a determinar si un proveedor de atención médica es idóneo para usted, le sugerimos que le haga al proveedor o a su equipo las siguientes preguntas y que evalúe sus respuestas, durante su primera cita:

- ¿Cuánto tiempo dedica a una cita?
- ¿Quiénes son los miembros del equipo de cuidados de salud de HCU (genetista, enfermera, dietista, psicólogo, trabajador social, etc.)
- ¿Cuáles cree que son los elementos importantes en el manejo de la HCU?
- ¿Cuánta experiencia personal tiene con la HCU?
- ¿Hasta qué punto está usted receptivo a las nuevas tecnologías, investigaciones y terapias?
- ¿Quién está de guardia cuando usted no está disponible?
- ¿Está usted disponible entre las citas programadas y puedo estar en contacto con usted a distancia?

Primera reunión

Preparación para la cita:

- Averigüe lo que necesitará antes de su cita. Llame al consultorio de su nuevo médico y averigüe exactamente lo que tiene que hacer antes de llegar allí.
 - Pregunte si quieren que prepare un registro de alimentos. Si es así, pregunte cuántos días quieren que registres tu ingesta de alimentos/bebidas
 - ¿Es necesario hacerse análisis de laboratorio con antelación? (Es posible que lo discutan durante la cita)
 - Si puede, entienda los detalles específicos de la cobertura de su seguro. ¿Cubre los estudios de laboratorio, la fórmula, los alimentos bajos en proteínas y los medicamentos? Su clínico debería poder ayudarle con esto. Si no es así, envíenos un correo electrónico info@hcunetworkamerica.org

- Sea abierto y sincero sobre lo que quiere y espera de su relación. Ya sea un tirón de orejas o el reconocimiento y apoyo. En cualquier caso, ¡sea firme y sincero!
- Su médico está ahí para ayudarlo, permítale hacerlo
- Anote las preguntas para su nuevo médico antes de la visita. Además, intente escribir lo que le causa más dificultades. He aquí algunas preguntas que le harán reflexionar
 - ¿Qué ha tenido éxito en el manejo de su HCU y qué no?
 - ¿Cuál es el momento más difícil del día?
 - ¿Hay actividades durante las cuales le cueste mantener la dieta?
 - ¿Cuáles son las barreras sociales para manejar su HCU en este momento?
 - ¿Qué lo motiva?
 - ¿Cuáles son sus objetivos?
 - Si no tiene certeza en cuanto a sus objetivos, determine por qué quiere mejorar sus cuidados y los niveles
- Haga preguntas durante la cita para aclarar las cosas y asegurarse de que entiende las recomendaciones o la información de su proveedor.
- Tome notas durante la cita para recordar lo que se discutió.
- Realice los ajustes que le haya recomendado su médico. Es fácil salir de la consulta con el médico y olvidarse de los cambios que se comprometió a realizar.

Programe su próxima cita

Ya sea con el mismo médico o con uno nuevo, programe su próxima cita con un genetista lo antes posible para que no se le olvide. Siempre puedes reprogramarla si fuese necesario, pero inclúyalo en su agenda o lo más probable será que se le olvide.

Al principio irá a la clínica con mayor frecuencia. Este proceso permite a su dietista y a su médico ayudarlo a determinar la tolerancia a las proteínas. Una vez que sus niveles se estabilicen y su equipo se sienta cómodo con los niveles que usted alcance, tendrá que asistir con menos frecuencia.

Durante la cita:

- Traiga a un amigo o familiar a la cita. Ellos pueden ser su sistema de apoyo antes y después de la cita. ¡Incluso pueden tomar notas!
- Lleve consigo todo lo que necesite. Eso incluye todas sus tarjetas del seguro, y cualquier otra documentación que el consultorio del médico le haya solicitado.

¿Evalúe su visita

- ¿Le gusta su médico?
- ¿Se siente más capacitado para cuidar de su salud que cuando llegó por primera vez?
- ¿Se atendieron sus preguntas o preocupaciones?

Estas son preguntas realmente importantes que hay que hacerse. Si la respuesta es "no", evalúe si hay cosas que se podrían hacer para mejorar la relación.

Los pacientes que restablecen la atención suelen enfrentarse a algunos desafíos, como los siguientes:

Desafío: Sé que mi nivel de homocisteína no está donde quiero que esté, y no quiero sentirme peor de lo que ya me siento al respecto.

Solución:

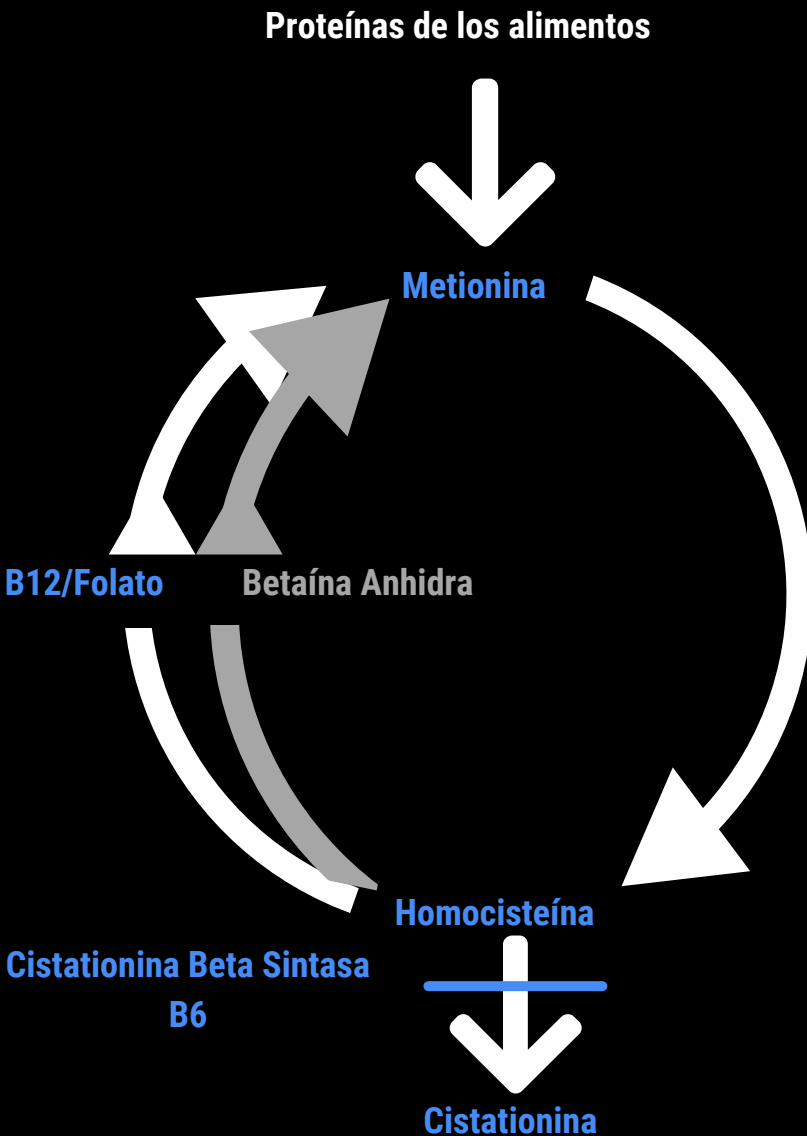
- El trabajo de su médico es ayudarle a gestionar mejor su HCU e identificar lo que no está funcionando.
- Pida a su genetista y a su dietista consejos que le ayuden a tener más éxito.

Desafío: No tengo suficientes datos para una cita constructiva.

Solución:

- Entienda que tiene que empezar por algo, y que probablemente necesitará más de unas cuantas citas y extracciones de sangre para establecer un plan de tratamiento específico.
- De nuevo, es tarea de su médico ayudarle a manejar mejor su HCU e identificar lo que no funciona. Un buen médico le ayudará a saber cómo volver al camino correcto.
- Como sabe, la HCU no es solo una cuestión de números. Usted debería ser capaz de tener una cita productiva con su médico, incluso si no tiene muchos datos. Hable de lo que funciona y de lo que no funciona - ¡sea sincero!
- Por lo general, la primera reunión con un especialista en metabolismo consiste en un montón de preguntas sobre su salud y sobre lo que usted hace ahora. Si sabe que algo no ha funcionado en el pasado, acláreselo a sus proveedores.

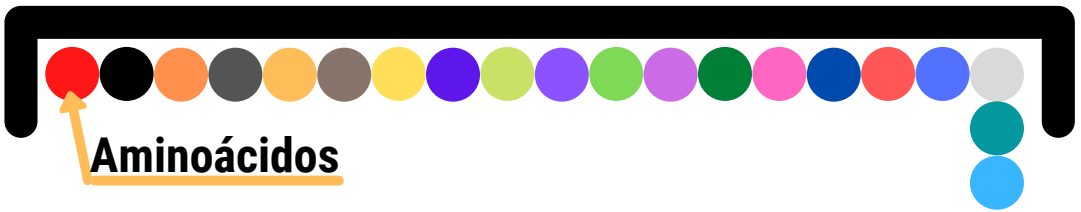
Recordatorio: ¿Qué es HCU?



Términos que hay que conocer

- **Los aminoácidos** son los componentes básicos de las proteínas.
- **Las enzimas** ayudan a las reacciones químicas que descomponen los alimentos y contribuyen a las funciones corporales a nivel celular.
- **La metionina (MET)** es uno de los aminoácidos/bloques de construcción que componen las proteínas.
- **La homocisteína (HCY)** es un aminoácido que normalmente se convierte en cisteína en el organismo, pero que se acumula en el torrente sanguíneo en los pacientes con HCU con deficiencia enzimática.
- **La proteína** es un macronutriente esencial para el desarrollo de músculos y tejidos en el cuerpo, y puede utilizarse como reserva de energía.

Proteína



La homocistinuria clásica (HCU) es un trastorno metabólico genético en el que el cuerpo no puede metabolizar (descomponer) el aminoácido llamado homocisteína (HCY) debido a la deficiencia de una enzima llamada cistationina beta sintasa (CBS). Las personas que no pueden descomponer la HCY la acumulan y esto también da lugar a elevaciones del aminoácido Metionina (MET), que se convierte para formar HCY. La MET y la HCY son dos de los componentes básicos de las proteínas, que son la fuente de energía de larga duración que se encuentra en los alimentos y que se utilizan para producir más proteínas.

La MET está contenida en las proteínas que consumimos. Normalmente, la MET se descompone en el aminoácido HCY, que luego se convierte en cisteína. En la HCU clásica, la conversión en cisteína es defectuosa y el subproducto HCY se acumula y tiene efectos clínicos no saludables y peligrosos. Los niveles elevados de HCY son perjudiciales para los ojos, el esqueleto y los sistemas vascular y nervioso central.

REPASO: ¿QUÉ ES HCU?

¿Cómo me afecta esto?

Si las enzimas no pueden descomponer completamente la HCY, esta se acumula en la orina y la sangre y puede causar diversos síntomas. Las complicaciones más comunes incluyen luxaciones del cristalino; coágulos sanguíneos anormales; osteoporosis; déficits cognitivos; deformidades torácicas y/o escoliosis. La actividad de la enzima CBS varía entre todos los pacientes, por lo que cada persona experimenta efectos diferentes.

¿Debería sentirme diferente?

No necesariamente, la gran mayoría de las personas pueden sentirse bien; sin embargo, hay procesos muy complejos en el cuerpo que pueden tener efectos negativos en el largo plazo. Se está bien hasta que ya no se está.

¡Advertencia IMPORTANTE para las mujeres!

Las mujeres que desean formar una familia deben tener mucho cuidado de seguir las reglas de la dieta antes de empezar a intentar concebir, mientras intentan concebir y mientras están embarazadas. Esto es muy importante para la salud y la seguridad de la madre durante el embarazo.

Los principales signos y síntomas de advertencia son:

Los pacientes nacen con HCU, pero los signos y síntomas pueden desarrollarse desde la infancia o no manifestarse hasta llegar a la edad adulta. Los síntomas de la HCU clásica varían enormemente, ya que algunos individuos afectados solo presentan signos leves del trastorno, mientras que otros pueden tener muchos síntomas diferentes, incluidas algunas complicaciones potencialmente mortales. Las áreas más comúnmente afectadas son: el cerebro, los ojos, el esqueleto y el sistema vascular. Debido a que los síntomas y signos son no específicos, a menudo se produce un diagnóstico erróneo o tardío.

Es importante tener en cuenta que el tratamiento temprano puede prevenir el desarrollo de los síntomas que se enumeran en la página siguiente o evitar complicaciones adicionales y el empeoramiento de los síntomas que ya están presentes.

Hable con su médico sobre estos posibles síntomas y lleve esta lista de verificación de la afección HCU a su cita.



Los ojos

- Miopía severa y progresiva a una edad temprana
- Luxación del cristalino



El cerebro

- Retrasos en el desarrollo
- Déficit cognitivo
- Torpeza
- Trastornos psiquiátricos: ansiedad, depresión, trastorno obsesivo-compulsivo
- Problemas de comportamiento
- Convulsiones



El esqueleto

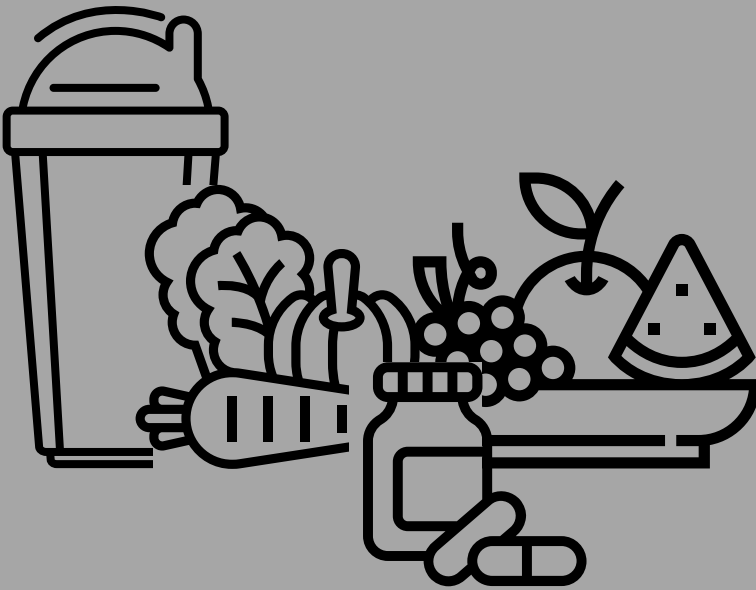
- Rasgos marfanoides (específicamente extremidades largas) Crecimiento excesivo y adelgazamiento o alargamiento de los huesos largos
- Osteoporosis prematura
- Escoliosis
- Movilidad articular restringida o excesiva en las manos Tórax anormalmente protuberante o hundido
- Genu valgo (rodillas hacia adentro)
- Pies muy arqueados



El sistema vascular

- Coágulos sanguíneos, especialmente trombosis venosas profundas (TVP)
- Accidentes cerebrovasculares (especialmente trombosis del seno sagital)
- Embolia pulmonar
- Los individuos levemente afectados pueden presentarse como adultos con coágulos de sangre como único problema

La dieta



Desafío:

He intentado hacer la dieta y tomar la fórmula de forma abrupta, pero he fracasado.

Solución:

Cada clínica tiene su propio método para volver a incorporarle en una dieta baja en proteínas. Algo que ha funcionado para muchos pacientes es el siguiente enfoque:

1. Encuentre una fórmula que le guste y adopte la rutina de tomarla toda regularmente
2. 1. Elimine la carne: ¡incluso un bocado puede significar muchas proteínas!
3. 1. Deje de consumir productos lácteos con alto contenido de proteínas: leche, yogur, queso; explore alternativas con bajo contenido de proteínas
4. 1. Empiece a sustituir las pastas, el pan, el arroz y las harinas con alternativas bajas en proteínas. Puede encontrar alternativas sin gluten en su tienda, que también son más bajas en proteínas.

Challenge:

¡Estoy tan ocupado que no tengo tiempo!

Solución:

Intente planificar sus comidas y el tiempo de preparación. El mayor problema que tenemos cuando estamos ocupados es que estamos presionados por el tiempo, no dejamos suficiente tiempo para

preparar algo y luego acabamos comiendo algo que sabemos que no deberíamos comer. Consulte los planes de comidas de la página del Libro de Cocina de la Comunidad HCU como fuente de inspiración.

Desafío:

Tengo miedo de aumentar de peso.

Solución:

Nadie quiere aumentar inesperadamente 15 libras. Volver a la dieta no solo es complicado por la dieta en sí, sino que también puede ser frustrante porque algunas personas experimentan un aumento de peso inesperado.

En primer lugar, solo porque algo sea sumamente bajo en proteínas, no significa que sea igualmente bajo en calorías y que deba darse un festín o incluso servirse otra porción. Tomar su fórmula con cada comida le ayudará a mantenerse satisfecho y a no comer en exceso. Intente incorporar alimentos ricos en fibra en cada comida y, si sigue teniendo hambre, opte por más verduras o frutas.

No olvide que el ejercicio semanal saludable también puede mantener a raya el aumento de peso no deseado.

Conozca su fórmula y medicamentos

¿Quiere que yo tome qué?

No importa si lo llaman “fórmula”, “leche” o “batidos de proteínas”. Los objetivos son los mismos - la proteína es una parte necesaria de la dieta de cualquier persona, y para las personas con HCU resulta que se presenta en una forma diferente: una proteína sintética libre de metionina, por lo que puede obtener el beneficio de la proteína sin tomar más MET que solo aumentaría sus niveles de HCY. Su suplemento de proteínas es una parte esencial de su dieta, ya que la cantidad de proteínas que se le permite obtener de los alimentos sólidos es probablemente bastante restringida. Sin su suplemento, sus necesidades totales de proteínas son demasiado bajas.

Todo el mundo necesita comer cada pocas horas para mantener la energía, por lo que tiene sentido tomar la fórmula al comer. Al igual que los alimentos, la fórmula funciona mejor cuando se consume en el transcurso del día, y no de una sola vez.

Nota: Seguir una dieta baja en proteínas, pero no tomar fórmula puede dejarle con graves deficiencias nutricionales y sentirse débil. Esto NUNCA es recomendable.

¿Cómo obtengo mi fórmula?

Hable con su dietista de HCU sobre su salud y estilo de vida actual. Su dietista debería poder enviarle muestras de diferentes tipos de fórmulas que se ajusten a sus necesidades nutricionales y personales. Elija una que le guste y quédese con ella.

Yo intenté esto cuando era niño y no me fue bien.

Lo más probable es que recuerde los antiguos alimentos medicinales y que dude en probar uno nuevo. Afortunadamente, la tecnología médica y el sabor han mejorado en los últimos 50 años. Así que, ¡elijá el estilo de fórmula que mejor se adapte a sus necesidades nutricionales!

Tipos de alimentos médicos

La fórmula se ha desarrollado muchísimo. Durante mucho tiempo, nuestra única opción era el polvo en una lata, pero ahora no solo viene en lata, sino también en paquetes de una sola porción, bolsas listas para beber e ¡incluso en forma de píldora! También viene en diferentes sabores. Mucha gente también elige la fórmula sin sabor y añade su propio saborizante.



Sabores sugeridos

Kool Aid, Tang, mezcla de limonada, potenciador de agua líquido Mio, té helado, café helado, cantidades medidas de leche de arroz, coco o almendras y jugos. Hoy en día existen muchos tipos de saborizantes en el mercado. La manera de preparar su fórmula cada día puede variar, pero sea constante en su consumo diario.

- Mezcle exactamente la cantidad que necesita para cada comida.
- Mezcle suficiente para todo el día y manténgala fría en el refrigerador o en una hielera. La mayoría de las fórmulas se puede preparar con antelación.
- Guarde un paquete y una botella de agua adicionales en su mochila, maletín o bolso.
- La mayoría de las fórmulas no se pueden calentar, porque se descomponen.

Consejos para tomar los medicamentos

Es muy importante que tome los medicamentos que le ha recetado su equipo médico.

- Utilice un pastillero y llénelo una vez a la semana para que sea más cómodo.
- Configure una alarma en su teléfono para que le recuerde que debe tomar sus medicamentos.
- Mezcle la Betaína anhidra con un saborizante que le guste como Sunny D o diferentes jugos.

Qué se puede comer

Las personas con HCU deben evitar los alimentos ricos en proteínas como la carne, el pescado, las aves, los lácteos, la soya, las legumbres (frijoles secos) o los frutos secos. Cuando se trata de frutas y verduras, hay algunas que tienen más proteínas que otras. La MET está presente en casi todo, excepto en el azúcar, la sal, el aceite y el agua. Afortunadamente, muchas frutas y verduras son naturalmente bajas en metionina/proteína.

Consulte el gráfico de la página siguiente para hacerse una idea de algunos alimentos que están dentro de su tolerancia total de proteínas. Tenga siempre presente el seguimiento de su ingesta para mantenerse dentro de sus límites totales de proteínas por día.

¿Qué pasa si echo de menos los alimentos ricos en proteínas?

También puede pedir en línea alimentos modificados para ser bajos en proteínas, o incluso pedirlos en algunas tiendas de comestibles. Consulte la página 30 para ver la lista de proveedores. Estos proveedores y también la mayoría de las tiendas de alimentos pueden proporcionarle una variedad de alimentos más bajos en proteínas como panes, mezclas para hornear, pastas, salsas, postres, panqueques, waffles, muffins, mantequilla de maní, ¡incluso cereales y chocolates! Incluso puede comprar mezclas para hacer tus propias hamburguesas, nuggets y hot dogs. Quizá tengan precios más elevados, pero ofrecen mucha más variedad. Algunos estados y compañías de seguros ofrecen ayuda para pagar los alimentos bajos en proteínas.

Buenas elecciones de alimentos

Muchas cosas han cambiado en las últimas décadas en el ámbito de la HCU. Ahora tenemos queso bajo en proteínas, yogur, alternativas a la carne, muchos tipos de pan y dulces.

Ahora incluso tenemos más opciones en las tiendas de comestibles. A menudo se puede comprar yogur de leche de coco, queso sin lácteos y leche de arroz en las tiendas de comestibles comunes. Algunos productos sin gluten, aunque no todos, son también bajos en proteínas y pueden encontrarse en las tiendas de comestibles. Asegúrese de comprobar las etiquetas nutricionales antes de comprar.

.



Los alimentos que aparecen en las secciones verdes suelen tener menos proteínas por ración. Son alimentos estupendos para tenerlos a mano en caso de tener hambre y necesitar algo bajo en proteínas para llenarse.

Los alimentos en la sección amarilla suelen tener una mayor cantidad de proteínas y deben medirse cuidadosamente y consumirse con moderación. Los alimentos de esta sección pueden variar mucho en cuanto a los gramos de proteína por ración, así que asegúrese siempre de pesar o medir sus raciones.

Los alimentos en la sección roja deben evitarse en la medida de lo posible, ya que tienen un alto contenido de proteínas y pueden hacer que aumente el nivel de homocisteína si se añaden a la ingesta diaria de alimentos.

Nota: El recuento de proteínas será diferente para los alimentos cuando están cocidos, que cuando están crudos. Piense en una papa asada frente a las papas fritas. Las marcas también pueden variar.

Pequeños cambios

Probablemente será difícil hacer grandes cambios en su estilo de vida, pero puede comenzar con estas opciones más bajas en proteínas:

Más altos en proteínas

- Plátanos
- Sopas cremosas
- Carne picada
- Puré de papas
- Yogur
- Leche, crema para el café (Half & Half)
- Espaguetis
- Postres

Más bajos en proteínas

- Manzanas, uvas, bayas
- Sopa de verduras
- Setas picadas y sazonadas o jaca
- Puré de coliflor
- Yogur de leche de coco
- Leche de arroz, crema no láctea
- Fideos de celofán, fideos de arroz, Zoodles
- Helado de leche de coco, sorbete, oreos

Cómo contar las proteínas de los alimentos

Lleve un registro de la dieta de TODO lo que coma. Mire el ejemplo de un desayuno a continuación. No tenga miedo de contarle al personal de su clínica lo que realmente come. No están ahí para juzgarle y podrán ayudarle mejor si saben desde dónde comienza realmente

Lunes - Desayuno

| Cantidad | Proteínas | Descripción del alimento |
|-----------------------|--------------|-------------------------------------------------------|
| 1 bolsita | 0 | HCU Express 15 fórmula en polvo mezclada con limonada |
| 1 taza de café | 0.2 g | café |
| 1 cucharada | 0.2 g | Coffee Mate - forma líquida, original |
| 1 | 0 | manzana |
| 2 | 2 g | Vans - waffles sin gluten |
| 2 cucharadas | 0 | miel de maple |
| Proteína total | 2.4 g | |

Si ingiere un alimento envasado, tendrá una etiqueta nutricional en el envase. Puede estimar la cantidad de proteínas que contienen estos alimentos con un simple cálculo.

Es importante no solo fijarse en la cantidad de proteínas que aparece en la información nutricional, sino en el tamaño de la ración que equivale a esa cantidad de proteínas.

1. Verifique el tamaño de la porción. Este alimento está pensado para ser consumido en porciones de 2/3 taza.
2. Ahora mire hacia abajo el contenido de proteína. Esto dice 3 gramo de proteína por cada porción de 2/3 taza.
3. Multiplique el número de raciones que consume por la cantidad de proteína por ración para obtener los gramos de proteínas totales. (número de raciones que consume) X (proteínas) = (proteínas totales)

Nutrition Facts/Datos de Nutrición

8 servings per container/8 raciones por envase

Serving size/Tamaño por ración

2/3 cup/2/3 taza (55g)

Amount per serving/Cantidad por ración

Calories/Calorías

230

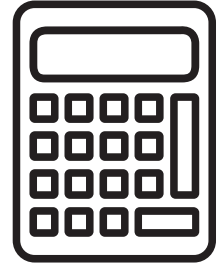
% Daily Value*/Valor Diario*

| | |
|---------------------------------------------------------|------------|
| Total Fat/Grasa Total 8g | 10% |
| Saturated Fat/Grasa Saturada 1g | 5% |
| <i>Trans</i> Fat/Grasa <i>Trans</i> 0g | |
| Cholesterol/Colesterol 0mg | 0% |
| Sodium/Sodio 160mg | 7% |
| Total Carbohydrate/Carbohidrato Total 37g | 13% |
| Dietary Fiber/Fibra Dietética 4g | 14% |
| Total Sugars/Azúcares Totales 12g | |
| Includes 10g Added Sugars/Incluye 10g azúcares añadidos | 20% |
| Protein/Proteínas 3g | |
| Vitamin D/Vitamina D 2mcg | 10% |
| Calcium/Calcio 260mg | 20% |
| Iron/Hierro 8mg | 45% |
| Potassium/Potasio 235mg | 6% |

* The % Daily Value (DV) tells you how much a nutrient in a serving of food contributes to a daily diet. 2,000 calories a day is used for general nutrition advice.

* El % Valor Diario (VD) le indica cuánto un nutriente en una porción de alimentos contribuye a una dieta diaria. 2,000 calorías al día se utiliza para asesoramiento de nutrición general.

Otras opciones para controlar la ingesta de proteínas y ayudar a elegir alimentos saludables
Es posible que durante el crecimiento haya tenido una bonita tabla para controlar la ingesta de proteínas, lo que le ayudó a fomentar su independencia. Tal vez sus padres no se sentían tan bien con eso, y llevaban un registro de la dieta en papel. Atrás quedaron los días en los que se perdía el cuaderno o el papel donde se guardaba el registro de la dieta o en los que había que ir a buscar la información nutricional para añadirla al registro de la dieta en papel. Ahora, existen numerosas aplicaciones que ayudan no solo a encontrar el contenido de proteínas de los alimentos, sino también a hacer un seguimiento de estas



Aspectos para considerar:

Hay muchas opciones por ahí si usted ha decidido utilizar una aplicación para ayudarle a calcular el contenido de proteínas y registrar lo que está comiendo. Lo más importante es considerar qué es lo que mejor se adapta a su estilo de vida.

Información nutricional confiable: ¿Es confiable la información nutricional? ¿Puede cualquier persona subir y compartir la información nutricional, o proviene de una fuente fiable?

Redondeado frente a No redondeado: Dependiendo de su tolerancia a las proteínas, puede estar bien el aceptar valores redondeados de proteína, pero si tiene una tolerancia muy baja, ¡esos 2/10 de punto empiezan a sumar!

Posibilidad de exportar el registro de la dieta electrónicamente: Parte de las grandes maravillas de las aplicaciones de seguimiento es poder exportar el registro de su dieta a su dietista.

¿Con código de barras, sin código de barras? Algunas aplicaciones permiten ahora escanear un alimento, lo que permite escanear un alimento y seguir adelante; un riesgo conocido es que a veces la información es inexacta y se redondea con regularidad.

Crear o modificar recetas: Muchas aplicaciones permiten elaborar recetas y modificarlas al antojo del usuario, lo cual permite experimentar o ajustar los datos para que se ajusten a su dieta diaria.

Crear nuevos datos: ¿No encuentra un alimento que consuma habitualmente? Muchas aplicaciones permiten añadir nuevos alimentos a los registros.

Aplicaciones para el seguimiento de alimentos bajos en proteínas

Muchas empresas de alimentos bajos en proteína y fórmulas han desarrollado aplicaciones para ayudar a hacer un seguimiento de las proteínas. Estos son algunos de nuestras aplicaciones mejor evaluadas.

How Much Phe (Cuánto Phe):

No deje que el nombre le engañe, How Much Phe es para cualquier trastorno metabólico que requiera una dieta baja en proteínas. Esta aplicación "How Much Phe" ofrece y permite:

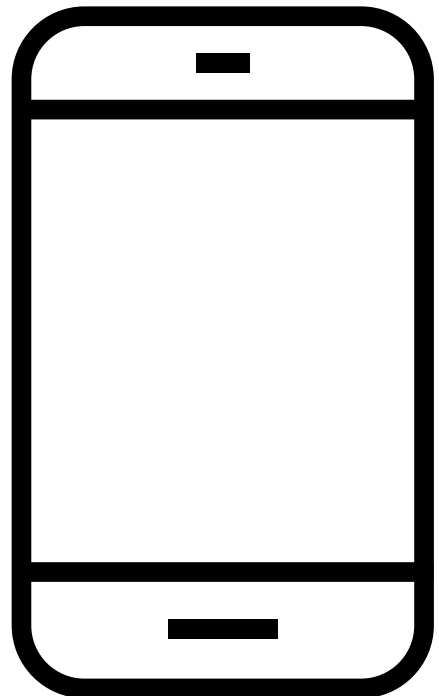
- Está basada en la web, pero se puede guardar como un icono en el teléfono.
- Encontrar valores no redondeados de proteína en más de 7,000 alimentos y creciendo
- Llevar registro de los valores no redondeados de proteína, o los intercambios.
- Agregar alimentos personalizados. Crear o modificar recetas.
- Planificar las comidas con antelación para un día, una semana o más.
- Exportar el registro de dietas.
<https://howmuchphe.org/>

HCY Metabolic Diet (Dieta metabólica de HCY):

- Basada en la web.
- Se sincroniza con los datos proporcionados a la base de datos GMDI Metabolic Pro.
- Seguimiento diario de nutrientes.
- Agregue su propia comida o receta.
- Exporte los registros de su dieta.
- Permite hacer un seguimiento de la metionina y las proteínas
<http://www.mdapp.org/>

AccuGo for HCU:

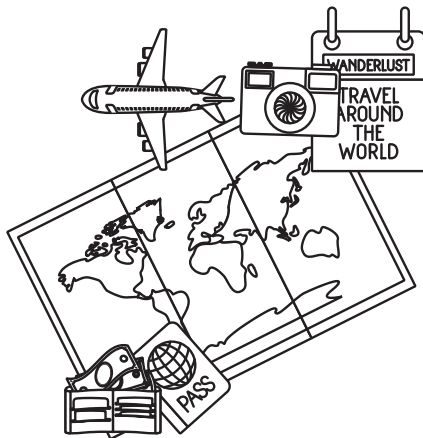
- Solo está disponible para iPhone. Puede funcionar sin conexión.
- Puede llevar un registro de las proteínas o la metionina. Copiar/mover y eliminar datos con facilidad.
- Permite planificar el menú. Ofrece información basada en los alimentos del USDA.
- Permite exportar los registros diarios de alimentos
<https://apps.apple.com/us/app/a-ccugo-for-hcu/id955040363>



Sobre la marcha con HCU

Tener que salir a comer puede suponer un reto para los pacientes con HCU. Puede ser difícil acceder a la información nutricional y al tamaño de las porciones, lo que hace que contar gramos de proteínas/miligramos de metionina se parezca más a elegir números de la lotería que a un intento de hacer uso de la ciencia.

En la medida de lo posible, trate de limitar el consumo de alimentos con altos niveles de proteínas. En su lugar, opte por las verduras, las frutas, las ensaladas y otros alimentos que usted sabe que son naturalmente bajos en proteínas. Por último, conozca sus alimentos básicos. Elija algunos alimentos que estén disponibles habitualmente y trate de averiguar el recuento exacto de proteínas.



Restaurantes con menús bajos en proteínas: ¡Hay una aplicación para eso!

Es inevitable que en algún momento sus amistades le inviten a cenar, o que esté de vacaciones y necesite comer algo para salir del apuro. Por este motivo, recomendamos una aplicación única llamada Go Low Pro.

- Centrada en usted: Utiliza la geolocalización para encontrar lugares cercanos a su ubicación. Filtre por restaurante/tienda/marca para encontrar fácilmente lo que usted necesita.
- Diseñado para niveles bajos de proteínas: Lo de sin gluten está muy bien, lo de vegetariano está bien, pero esta aplicación está diseñada SOLO para dietas bajas en proteínas con el fin de controlar los trastornos metabólicos.
- Marcas que usted conoce: alimentada con la información de los miembros de PartnershipforPKU.org, la aplicación le ayudará a encontrar los productos que demanda su dieta baja en proteínas.
- Impulsada por usted: Comparta nuevos restaurantes y tiendas con detalles e imágenes de los productos. Cuanto más se utilice la aplicación, mejor será para todos.
- ¿Va de viaje? Ahorre espacio en su equipaje: busque por código postal y encuentre lugares cercanos a su destino para obtener suministros de bajo costo.
- <https://golowpro.org/>

**Utilice su
sistema de apoyo**



Recurra a otras personas

Acérquese a otras personas que fueron diagnosticadas ya siendo adultas, o que han recorrido el camino para volver a la dieta. Con un poco de apoyo se llega lejos. Con las redes sociales y las aplicaciones para teléfonos móviles, cada vez es más fácil conocer a otras personas como usted. En Facebook es tan fácil como buscar la palabra "HCU", u "Homocistinuria" en la barra de búsqueda de la parte superior de la página y saludar a las personas que aparezcan o unirse a algunos de los muchos grupos de HCU listados allí. Muchos estados y regiones también tienen grupos oficiales de apoyo a la PKU y a afecciones afines. El profesional clínico puede ayudarle a encontrarlos.

Pida a su clínico que le ponga en contacto con otras personas con HCU y que le mantenga informado sobre los próximos eventos. HCU Network America tiene una lista de grupos de apoyo en su sitio web. Asegúrese de suscribirse al boletín de HCU Network America, el HCU Herald, para estar al día de los eventos y nuevos recursos.

Póngase en contacto con HCU Network America para unirse a uno de sus grupos de trabajo virtuales o para ponerse en contacto con un mentor

Crear apoyo

El apoyo es muy importante. Su familia y sus amigos cercanos, sus pares o sus colegas de trabajo pueden ser una fuente de apoyo. No es necesario que se lo cuente a todo el mundo, pero intente encontrar unas cuantas personas a las que pueda recurrir cuando necesite un oído amable o que puedan aprender algunos detalles básicos y ayudarle. Es posible que sus padres recuerden recetas de cuando usted era niño o trucos que utilizaban para ayudarte a recordar que debía tomar la fórmula.

Para aquellos a quienes invite a este recorrido, establezca límites claros en cuanto a los aspectos en los que pueden ayudar.

SÍ HACER

- Hacerme preguntas sobre la HCU cuando tengan curiosidad.
- Trátame de la misma manera que tratan a sus otros amigos.
- Respetar mis sentimientos sobre la HCU.

SÍ HACER

- NO me pregunten "¿deberías comer eso?"
- NO me pregunten si quiero "solo un bocado" de algo que saben que no debo comer
- NO mirar/comentar negativamente mi dieta.
- NO comentar lo mal que puede oler mi comida o mi fórmula.

Manténgase motivado, no “perfecto”

Muchas personas con HCU sienten que deberían tener siempre los niveles de homocisteína en sangre en su rango meta, y se frustran cuando, a pesar de sus esfuerzos, no alcanzan sus objetivos. Esto no tiene por qué ser una fuente de estrés si usted acepta el hecho de que un buen cuidado metabólico no significa ser perfecto. A veces, el nivel elevado está fuera de nuestro control, como si se tratase de un resfriado. Si se perdona a sí mismo por el nivel ocasionalmente más alto, se liberará del estrés asociado con tratar de alcanzar la perfección. Es probable que coseche más beneficios con este enfoque a largo plazo.



¡El retorno al cuidado de la salud impacta no solo a usted!

Si ha dejado de hacer dieta durante mucho tiempo, volver a la misma puede ser una sorpresa y puede ser difícil de procesar para su familia y amigos. No es que no quieran que esté sano, pero es probable que se hayan acostumbrado a que usted coma de manera similar a la de ellos. Los cambios repentinos en lo que podía comer frente a lo que debe comer pueden ser igualmente difíciles de procesar para ellos.

Ejemplo:

Su familia lo celebra saliendo a comer; eligen un restaurante de carnes de lujo y le preguntan si le parece bien. Antes no dudaba en pedir un “steak” con su acompañamiento, ahora su única opción es pedir una ensalada y una papa al horno. Les comenta que sus opciones son limitadas y que preferiría ir a otro sitio. Se molestan, le dejan a un lado y le hacen sentir que no entienden y que no le apoyan. Trate de tener en mente que se trata de un ajuste para ambas partes y que llevará algún tiempo encontrar un punto medio y una rutina para lo que antes era un escenario estándar.

Estas situaciones harán que el desarrollo de una red de apoyo sea mucho más importante para su éxito

No es que yo haya tomado la decisión intencional de “dejar la dieta”, es que en realidad nunca estuve a dieta para empezar. Sin embargo, hubo momentos en los que estuve más cerca de estar a dieta que otros, pero aun así estaba muy lejos de cómo debería hacerse la dieta realmente. Por qué se preguntará usted, fue así, pues bien, empezamos por el principio.

Diagnóstico/escuela secundaria

En 1995, a la edad de 10 años, me diagnosticaron homocistinuria, poco después de que se le diagnosticara a mi hermano menor. Nos sometieron a pruebas con B6, luego incorporaron betaína, pero finalmente se decidió que debíamos seguir la dieta baja en proteínas y la fórmula. Nos dijeron que debíamos intentar ingerir solo 15 gramos de proteína de los alimentos y tomar nuestra fórmula, que en ese momento era Hominex-2. En realidad, no nos dieron muchos consejos ni educación más allá de eso. Tuvimos muchas dificultades durante mucho tiempo con la dieta, en la escuela secundaria mi dieta consistía en gran medida de cereales azucarados, Cheeto's, productos Budding (una empresa que vende carnes en rebanadas muy delgadas por lo que son 1 g por rebanada) y pop (palabra que se utiliza en el medio oeste de los Estados Unidos para las bebidas gaseosas) - podía saciarme y no exceder la cantidad de proteínas. Era fácil recurrir a los alimentos preenvasados porque el contenido de proteínas aparecía en la lista; las verduras y las frutas no venían con etiquetas, así que eran ese misterio de contenido proteico desconocido. Por otro lado, la fórmula fue una batalla mucho más grande: tenía un sabor horrible sin importar lo que hiciéramos con ella. La combinábamos con pudín, salsa de manzana, gelatina, batidos... lo que fuera, lo intentamos, y su sabor no mejoraba. Sin embargo, en la escuela secundaria mis tías me acorralaron y me dijeron que si no tomaba la fórmula iban a obligar a mi madre a ponerme una sonda de alimentación o a llamar a los Servicios de Protección Infantil. La idea de una sonda de alimentación o de separarme de mi familia me asustaba lo suficiente para cumplir con mi ingesta de fórmula.

Universidad/trabajo

Pasaron los años y, una vez terminado mi grado de asociada, llegó el momento de trasladarme a un programa universitario de cuatro años. A medida que avanzaba la universidad, mi carga de clases se hacía más pesada y trabajaba más para compensar el costo de las clases. Durante la semana trabajaba 3 jornadas de 12 horas, abarrotaba mis clases y tareas en los otros 2 días, y luego trabajaba otras 16 horas los fines de semana. Con poco tiempo libre, me encontré comiendo fuera con bastante frecuencia. Cuando estaba con amigos entre clase y clase, si me ofrecían comida, le daba un bocado a un sándwich (con carne) o me comía un trozo de pizza con queso. Estaba tan ocupada que no pensaba en las consecuencias. Cuando me gradué en la universidad ya comía queso, pan y pasta normales y, como la Hominex no me caía muy bien, la tomaba con menos regularidad. La mayoría de los días con suerte terminaba la mitad. En mi último semestre de universidad

terminé teniendo una cirugía de vesícula de emergencia. Ya no podía tomar mi Hominex debido a la gran carga calórica. Nuestro clínico pudo conseguir la cobertura de HCU Express 15, realmente resultó ser una bendición porque era mucho más conveniente; era un volumen mucho más pequeño y venía premezclada en porciones individuales. Con el cambio, pude consumir dos de las tres porciones requeridas al día.

En diciembre de 2007 me gradué en la universidad, pero mi alocada agenda no se detuvo. Estaba motivada para encontrar un trabajo de maestra, así que me presenté en varios distritos como profesora suplente. El trabajo como suplente no era muy bien remunerado, así que también tenía un trabajo por las tardes y los fines de semana. Al igual que en mi época universitaria, trabajaba tanto que me quedaba poco tiempo libre. Cuando empezó el nuevo año escolar y no había encontrado un trabajo como maestra, decidí encontrar algo que fuera más consistente y acepté un trabajo como maestra de preescolar en una guardería. Las horas eran constantes, el salario era mejor, pero seguía teniendo que conducir un largo trecho y todavía tenía que trabajar los fines de semana. No mucho después de comenzar, el horario cambió. Ahora tenía que salir de casa a las 5:30 a. m. para llegar a las 7 a. m. Mi jornada laboral no terminaba antes de las 6:15 p. m. Después de trabajar un año en ese lugar, acepté un traslado a un centro más cercano a mi casa. Fue una pequeña reducción de sueldo, pero también recuperé 2.5 horas diarias de tiempo libre que antes dedicaba a conducir. En este punto, había caído tan profundamente en mis malos hábitos alimenticios, que ni siquiera se me pasó por la cabeza utilizar ese tiempo para reevaluar lo que estaba comiendo y cocinar comidas más saludables.

El coágulo de sangre

En septiembre de 2009, empecé a tener dolor en la mano y el brazo. Fui a una clínica y el primer médico me dijo que era un pellejito o “hangnail”. Sabía que no era un pellejito, pero no estaba seguro de lo que era, así que lo ignoré y seguí con mi vida. Una semana después, mi mano se volvió azul, luego blanca y muy fría; sabía que no era normal, así que volví al médico. Este médico estuvo de acuerdo en que no era un “hangnail”, pero no estaba seguro de lo que ocurría, así que me remitió a un ortopeda especialista en manos. El ortopeda especialista en manos reconoció inmediatamente que se trataba de un coágulo de sangre y me remitió a neumología. Llamé para pedir la cita con neumología y me dijeron que no podían atenderme antes de dos semanas. Fue en ese momento cuando finalmente llamé a mi consejero genético. Le conté lo que ocurría y se quedó atónito y me dijo que buscara transporte y que fuera al hospital esa misma tarde. Me dijo que allí me examinaría un especialista que sí tenía experiencia en homocistinuria y que sí podría tratar esto.

Fui al hospital y me reuní con el especialista en la sala de emergencias. Pasé una semana en el hospital. No se me permitía hacer casi nada. Si quería comer, debía tener a alguien que me diera de comer. Si me picaba, alguien tenía que rascarme, pues temían que cualquier movimiento desprendiera el coágulo y fuera fatal. Después de la operación para eliminar y romper el coágulo, tuve que pasar un par de días más allí para asegurarme de que remanentes del coágulo no causaran problemas. Mientras me recuperaba en la cama del hospital, me di cuenta de la suerte que tenía y de que tenía que cambiar mi estilo de vida.

Después

Después del coágulo de sangre, tuve que ser monitoreado de cerca por Hematología. Sentía como que siempre estaba en el laboratorio. Sin embargo, apenas hicieron algo, aparte de recetar anticoagulantes, para abordar el verdadero origen del problema: mi dieta.

Dos semanas después de recibir el alta, recibí una invitación a una clase de cocina organizada por la PKU Organization of Illinois. En una clase de cocina aprendí más sobre la dieta baja en proteínas de lo que había aprendido en los 14 años desde que me habían diagnosticado. Sentí que por fin había recibido la verdadera educación y consejos que me habían faltado durante tanto tiempo. Rápidamente empecé a cambiar mi dieta. Entre el hospital y la clase de cocina, ya había dejado de dar bocados a alimentos como hamburguesas o sándwiches y ya había dejado de comer queso normal. Después de la clase de cocina, rápidamente hice el cambio del pan y pastas normales a las versiones bajas en proteínas.

Seguí asistiendo a los eventos organizados por la PKU Organization of Illinois, y en una de sus reuniones conocí a Malathy, propietaria de Taste Connections. Incluso viajé a Michigan y a Iowa para asistir a sus clases de cocina. Por fin sentí que tenía opciones que no solo eran bajas en proteínas, sino además sabrosas. Más tarde encontré Cook for Love y eso me abrió aún más las opciones. Creo que nunca he cocinado una receta de Brenda Winarski, fundadora de Cook for Love, que no fuera deliciosa. Antes me encantaba cocinar, pero ahora podía cocinar para mí misma sabiendo que estas recetas no solo eran deliciosas, sino también bajas en proteínas.

Durante la transformación de la dieta, seguí luchando con mi consumo de fórmula. Es que nunca tuvo un buen sabor y siempre estaba grumosa. Luego, en 2011, conocí a quien ahora es mi esposo. Su pasión por el fitness me contagió y empecé a hacer ejercicio, pero tuve problemas con el levantamiento de pesas y la fatiga muscular extrema. Tardaría más de una semana en recuperarme

CARTA DE UN PACIENTE

de un entrenamiento, incluso después de hacer ejercicio regularmente durante unos meses. Siempre me había ayudado mucho con la parte de la alimentación de la HCU, pero no se había interesado mucho en lo relacionado con la fórmula. No fue hasta que ató cabos para darse cuenta de que mi cuerpo no recibía suficiente energía para recuperarse porque no tomaba suficiente fórmula. Fue él quien consiguió que empezara a tomar mi dosis completa de fórmula. Una vez que empecé a tomar la dosis completa, la recuperación muscular dejó de ser un problema. Pude perder peso rápidamente y ganar músculo.

Han pasado casi 12 años desde mi coágulo de sangre, y no he tenido ningún evento desde entonces. Sigo luchando con la motivación para tomar mi fórmula, pero ahora conozco los sutiles indicios de cuando mi cuerpo la necesita, como la confusión cerebral, los dolores de cabeza, la fatiga, algo que antes era una parte constante de mi vida. A veces la comida me resulta repetitiva y tediosa, pero luego me doy cuenta de que es el momento de buscar recetas vegetarianas/veganas y empezar el intento de adaptarlas. Cuando empecé mi camino de vuelta a la dieta mis niveles estaban por encima de 150. Cuanto más depuraba mi dieta y más constante era con mi fórmula y la betaína, mejores eran mis niveles. Mi homocisteína total ahora es típicamente 17-20. Ser constante con la dieta me proporciona los mejores resultados de salud y me permite estar presente para mi esposo y mi hija de 2 años. Estoy agradecida por haber tenido una segunda oportunidad y de haber recibido la orientación y la educación necesarias para volver a la dieta.

- Danae' Bartke



En la foto, de izquierda a derecha: El esposo de Danae, Matt, su hija Dana, y Danae

Empresas fabricantes de alimentos bajos en proteínas

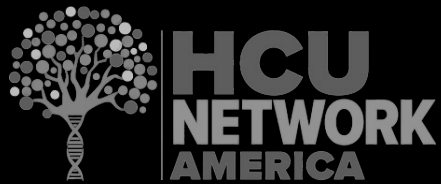
- Lil's Dietary
 - 773-239-0355
 - <https://lilsdietary.com/>
- PKU Perspectives
 - 866-758-3663
 - <https://www.pkuperspectives.com/>
- Taste Connections
 - 310-413-6499
 - <https://tasteconnections.com/>

Empresas fabricantes de alimentos y fórmulas

- Cambrooke
 - 866-456-9776
 - <https://www.cambrooke.com/>
- Nutricia North America
 - 800-365-7354
 - <https://www.nutriciametabolics.com/>

Empresas fabricantes de fórmulas

- Abbott Nutrition
 - 800-551-5838
 - <https://abbottnutrition.com/infant-and-new-mother#metaboli>
- Mead Johnson Nutrition
 - 800-457-3550
 - <https://www.hcp.meadjohnson.com/products/metabolic-products/>
- Nexus Patient Services
 - <https://nexusmedicalnutrition.com/home>
 - 833-875-0200
- Vitaflo
 - 888-848-2356
 - <https://www.vitaflousa.com/>



HCU Network America

info@hcunetworkamerica.org

<https://hcunetworkamerica.org>