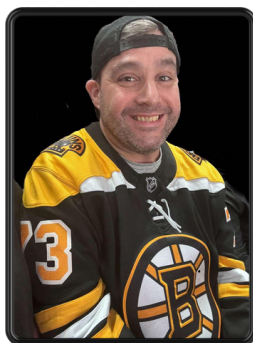


SEGUIMIENTO RÁPIDO DE LA HCU CLÁSICA



UNA GUÍA RÁPIDA SOBRE LA HCU CLÁSICA DIAGNOSTICADA TARDÍAMENTE

TABLA DE CONTENIDO

Introducción

Establecimiento de la atención

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

Conceptos básicos: ¿Qué es la HCU?

- Palabras que hay que saber
- Signos y síntomas

La dieta

- Familiarícese con su fórmula y sus medicamentos
- Qué comer
- Cómo tomar buenas decisiones alimenticias
- Cómo contar las proteínas de los alimentos
- Salir con HCU

Use su sistema de apoyo

Carta de un paciente

Lista de proveedores de alimentos y fórmulas con bajo contenido de proteínas

Agradecemos al Comité asesor de padres y pacientes de HCU Network America por ayudar a desarrollar el contenido de este folleto.

Descargo de responsabilidad:

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

¡Estamos muy contentos de que nos haya encontrado! Si está leyendo esto, es probable que le hayan diagnosticado homocistinuria clásica (HCU). Como paciente diagnosticado recientemente, es posible que sienta un poco de alivio por el hecho de que finalmente tenga un diagnóstico, pero es probable que también se sienta abrumado y aislado. No está solo. Estamos aquí con usted en este viaje para apoyarlo y ayudarlo. Somos pacientes y cuidadores que queremos que viva su vida de la mejor manera. Este folleto le ayudará a tener una ventaja inicial.

Tenga la tranquilidad de saber que años de investigación médica han contribuido al establecimiento de un plan de manejo para la HCU y que seguir el plan de manejo puede ayudarlo a mantener un buen control metabólico. Antes de que empiece a preocuparse por los medicamentos, los suplementos y la dieta, es vital que consulte a su equipo de expertos médicos. Por lo general, un paciente de HCU necesita tener, como mínimo, un genetista y un dietista, ambos especializados en trastornos metabólicos. ¿No está seguro de por dónde empezar? [Haga clic aquí para ver las clínicas metabólicas en los EE. UU.](#) Es probable que tenga que viajar una distancia para visitar una clínica adecuada, ya que la homocistinuria es muy poco frecuente, ¡pero vale la pena! Aún así, ¿tiene problemas? ¡Podemos ayudar! Envíenos un correo electrónico a info@hcunetworkamerica.org.

¿Por qué es tan importante establecer la atención médica con un equipo experimentado? 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 es una rareza dentro de una rareza. En los EE. UU., aproximadamente 1 de cada 200 000 personas tiene HCU. Y de las personas con HCU, los planes de tratamiento varían de una persona a otra. Lo que funciona para un paciente puede no funcionar para otro. Algunos pacientes tienen una alta tolerancia a las proteínas o a la metionina, mientras que otros tienen una tolerancia baja. Algunos toman betaína, otros no. Algunos responden a la vitamina B6 (piridoxina), otros no. Algunos cuentan gramos de proteína y otros cuentan miligramos de metionina. Por lo tanto, es vital que se ponga en contacto con un especialista para establecer un plan de atención que sea tan único como usted.

Si bien los planes pueden variar, no es necesario que afronte esto solo. Juntos, somos más fuertes. Por lo tanto, comience con el primer paso: establecer un plan de atención con los profesionales médicos.

Establecimiento de la atención



Al establecer la atención, es importante visitar un centro metabólico que se especialice en HCU porque lo ayudarán a establecer y alcanzar sus objetivos de HCU. Pueden controlar la cantidad de homocisteína y metionina en la sangre para determinar su tolerancia a las proteínas, ayudarlo a encontrar los mejores alimentos médicos y fórmula que se ajusten a sus necesidades, recetarle medicamentos y suplementos y brindarle orientación.

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

- ¿Cuánto tiempo dedica a una cita?
- ¿Quiénes son los miembros del equipo de atención de la HCU? (genetista, enfermero especializado, dietista, psicólogo, trabajador social, etc.)
- ¿Cuáles cree que son las partes importantes de la atención de la HCU?
- ¿Cuánta experiencia personal tiene con la HCU?
- ¿Qué tan abierto está a las nuevas tecnologías, investigación y terapias?
- ¿Quién está de guardia cuando usted no está disponible?
- ¿Está disponible entre las citas programadas y puedo mantenerme en contacto con usted de forma remota?

Primera reunión

Preparación para la cita:

- Averigüe lo que necesitará antes de la consulta. Llame al consultorio de su médico y averigüe exactamente lo que necesita antes de acudir.
 - Consulte si requieren que prepare un registro de alimentos. Si es así, pregunte cuántos días requieren que registre su consumo de alimentos o bebidas.
 - ¿Es necesario que le hagan análisis de laboratorio con antelación? (Es posible que lo repasen en la cita.)
 - Lleve una lista de los suplementos, medicamentos que toma y médicos que prescriben actualmente.
 - Si puede, comprenda los detalles de su cobertura de seguro. ¿Cubre los estudios de laboratorio, la fórmula médica, los alimentos bajos en proteínas y los medicamentos? Su clínica debería poder ayudarlo con esto. Si no, ¡envíenos un correo electrónico! info@hcunetworkamerica.org

ESTABLECIMIENTO DE LA ATENCIÓN

- Hable con los miembros de su familia para recopilar su historial médico familiar y pregunte sobre las afecciones médicas de sus hermanos, padres, tías, tíos, primos, abuelos, hijos y nietos. No olvide incluir su propio historial médico.
- Anote las preguntas y dudas para el médico antes de la consulta.
- No tenga miedo de hacer preguntas, incluso si cree que pueden ser embarazosas. Pida una aclaración si necesita ayuda para entender algo.
- Inevitablemente, tendrá preguntas después de la consulta. Descubra cómo ponerse en contacto con su equipo si tiene más preguntas después de marcharse.
- Asegúrese de hacer los ajustes que le haya recetado su médico. Es fácil salir del consultorio del médico y olvidarse de los cambios que dijo que haría.

En la cita:

- Intente llegar temprano. Ubicarse en un hospital nuevo a menudo requiere más tiempo para estacionar y recorrer el edificio.
- Lleve todo lo que necesite, incluida su identificación, tarjetas de seguro y cualquier otra documentación que le hayan solicitado del consultorio del médico.
- El médico necesita información precisa para entender su estado de salud y hacer un diagnóstico. Sea abierto y honesto acerca de su salud, estilo de vida y cualquier desafío. Nada es demasiado grande o pequeño.
- Tome notas durante la consulta para recordar lo que se discutió.
- Lleve a un amigo o familiar a la consulta. Pueden ser su sistema de apoyo antes y después de la cita, e incluso pueden tomar notas.

Programe su próxima cita

Ya sea con el mismo médico o con uno nuevo, programe su próxima cita genética lo antes posible para no olvidarlo.

Programe también cualquier otra remisión o prueba solicitada. Siempre puede cambiar la fecha si es necesario, pero anótelo en el calendario.

Inicialmente, irá a la clínica con más frecuencia. Este proceso permite que el dietista y el médico le ayuden a establecer una tolerancia precisa a las proteínas. Una vez que sus niveles se estabilicen y el equipo los considere correctos, lo verán con menos frecuencia.

Evalúe su visita

- ¿Le gusta su médico?
- ¿Se siente más empoderado con respecto a su atención que cuando ingresó?
- ¿Se abordaron sus preguntas/inquietudes?

Estas son preguntas muy importantes que debe hacerse. Si la respuesta es «no», evalúe si hay cosas que se podrían hacer para mejorar la relación.

La primera cita en la clínica puede ser abrumadora. Puede que solo conozca a un genetista, pero es posible que conozca a otros. No se preocupe, ¡lo respaldamos! Tenga en cuenta que esto puede variar según la clínica y el tamaño del equipo.



Genetista

- Realiza un examen físico
- Consulta con el paciente sobre asuntos familiares y médicos
- Confirma el diagnóstico
- Analiza los antecedentes médicos familiares



Dietista

- Analiza la dieta
- Se asegura de que el paciente esté recibiendo suficientes nutrientes
- Responde a preguntas relacionadas con la alimentación



Personal de enfermería

- Puede organizar grupos educativos y de formación
- Revisa las pruebas de laboratorio
- Puede desempeñar algunas funciones de genetista

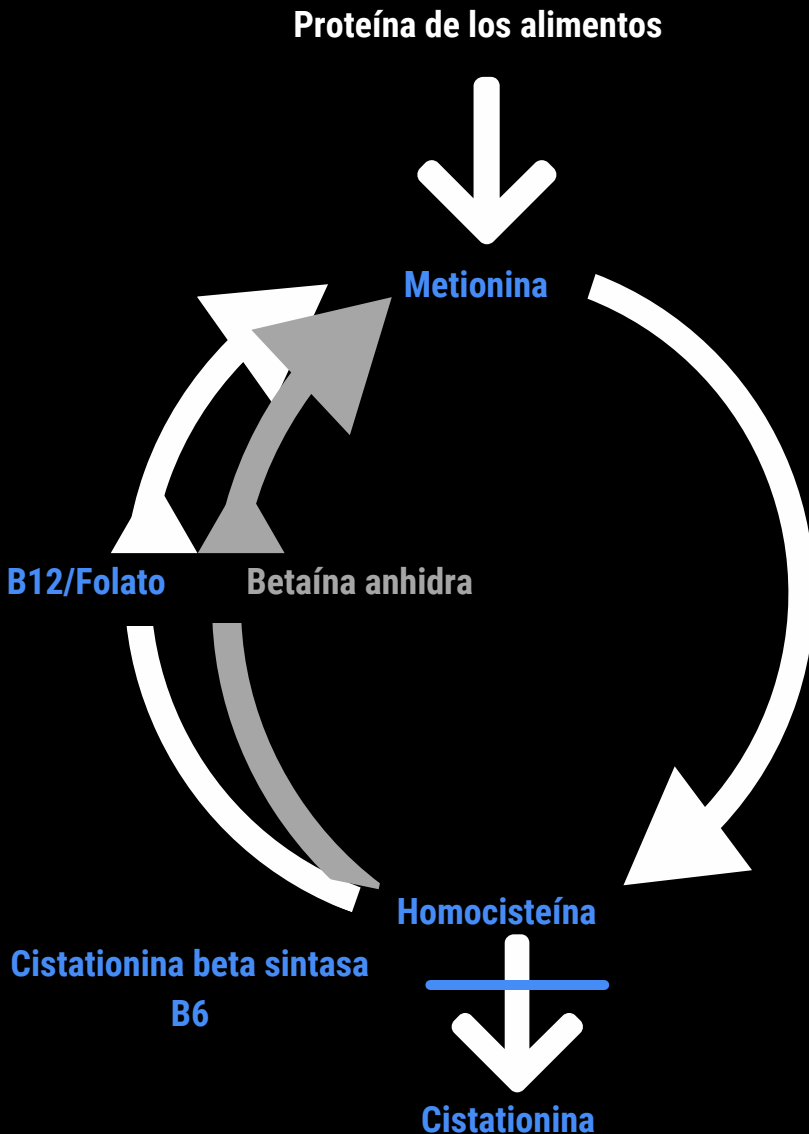


Trabajador social

- Ayuda con el acceso a alimentos, fórmulas y medicamentos con bajo contenido de proteínas
- Ayuda en varias etapas del manejo de la dieta
- Ayuda con los recursos dietéticos relacionados con la escuela

Conceptos básicos:

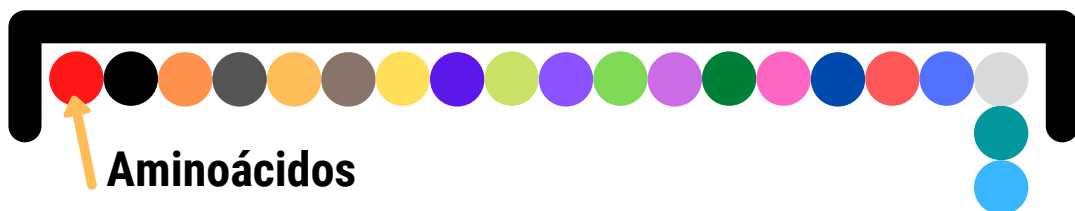
¿Qué es la HCU?



Palabras que debe saber

- **Los aminoácidos** son los componentes básicos de las proteínas.
- **Las enzimas** ayudan a las reacciones químicas que descomponen los alimentos y ayudan a las funciones corporales a nivel celular.
- **La metionina (MET)** es uno de los aminoácidos o componentes básicos que forman las proteínas.
- **La homocisteína (HCY)** es un aminoácido que normalmente se convierte en cisteína en el cuerpo, pero que se acumula en el torrente sanguíneo en pacientes HCU con insuficiencia enzimática.
- **La proteína** es un macronutriente esencial para desarrollar músculos y tejidos en el cuerpo, y se puede utilizar 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 se traduce en elevaciones del aminoácido metionina (MET), que se convierte para producir HCY. La MET y la HCY son dos de los componentes básicos de las proteínas, que son la fuente de energía duradera que se encuentra en los alimentos y que se utiliza 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 muy dañinos y peligrosos. Los niveles altos de HCY son perjudiciales para los ojos, el sistema esquelético, vascular y nervioso central.

CONCEPTOS BÁSICOS: ¿QUÉ ES LA HCU?

¿Cómo me afecta esto?

Si las enzimas no pueden descomponer la HCY por completo, esta se acumula en la orina y la sangre y puede provocar diversos síntomas. Las complicaciones más comunes incluyen dislocaciones del cristalino del ojo, 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 diferentes personas experimentan efectos diferentes.

¿Debería sentirme diferente?

No necesariamente. La gran mayoría de las personas pueden sentirse bien; hay procesos muy complejos en el cuerpo que pueden tener efectos negativos a largo plazo. Se siente bien hasta que deja de sentirse así. Sin embargo, algunos pacientes han notado que se sienten «fuera de lugar» o experimentan confusión mental cuando sus niveles de homocisteína están elevados.

¡Advertencia importante para las mujeres!

Las mujeres que desean formar una familia deben tener mucho cuidado de seguir las reglas de la dieta antes y durante el embarazo. Esto es muy importante para la salud y la seguridad de la madre durante el embarazo.

Entre los principales signos y síntomas de advertencia se incluyen los siguientes:

Los pacientes nacen con HCU. Sin embargo, los signos y síntomas pueden aparecer ya en la infancia o en la edad adulta. Los síntomas de la HCU clásica varían mucho: algunas personas afectadas solo presentan signos leves del trastorno; otras pueden presentar muchos síntomas diferentes, incluidas algunas complicaciones que pueden poner en peligro la vida. Las áreas más comúnmente afectadas son el cerebro, los ojos, el esqueleto y el sistema vascular. Debido a que los síntomas y signos son inespecíficos, esto a menudo conduce a un diagnóstico erróneo y tardío.

Es importante tener en cuenta que el tratamiento temprano puede prevenir la aparición de los síntomas que figuran en la página siguiente o prevenir más complicaciones y el empeoramiento de los síntomas ya presentes.

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



Los ojos

- Miopía grave y progresiva a una edad temprana
- Dislocación del cristalino



El cerebro

- Retrasos del desarrollo
- Déficit cognitivo
- Torpeza
- Trastornos psiquiátricos: ansiedad, depresión, trastorno obsesivo-compulsivo
- Problemas de conducta
- Convulsiones



El esqueleto

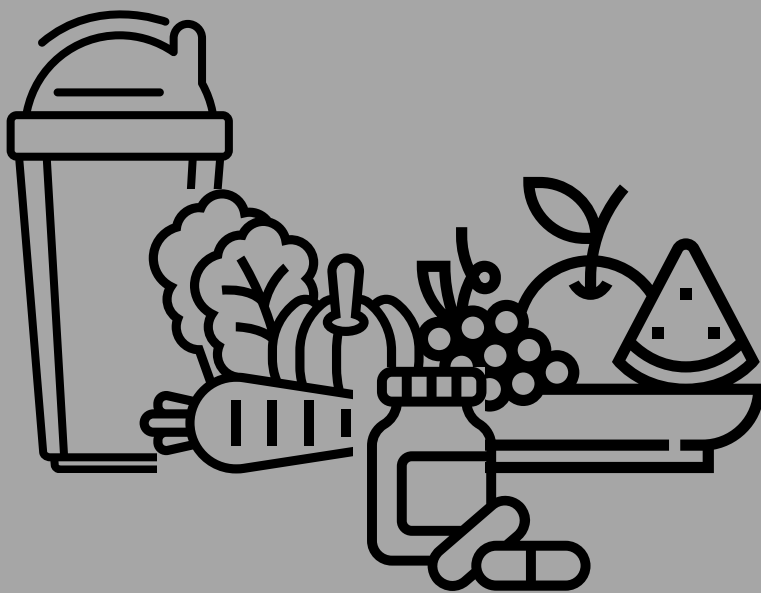
- Características marfanoides (específicamente extremidades largas)
- Crecimiento excesivo y adelgazamiento o alargamiento de los huesos largos
- Osteoporosis prematura
- Escoliosis
- Movilidad articular restringida o excesiva en las manos
- Pecho hundido o que sobresale anormalmente
- Rodillas juntas (genu valgo)
- Pies muy arqueados



El sistema vascular

- Coágulos de sangre, especialmente trombosis venosa profunda (TVP)
- Accidentes cerebrovasculares (especialmente trombosis del seno sagital)
- Embolia pulmonar
- Los individuos levemente afectados pueden luego presentar síntomas en la adultez como coágulos sanguíneos como único problema.

La dieta



Desafío:

La dieta y la fórmula son extremadamente abrumadoras.

Solución:

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

1. Encuentre una fórmula que le guste y establezca una rutina de tomarla toda con regularidad
2. Elimine la carne: ¡incluso un bocado puede significar mucha proteína!
3. Absténgase de los productos lácteos con alto contenido de proteínas: leche, yogur, queso; explore alternativas bajas en proteínas
4. Comience a suplementar las pastas, los panes, el arroz y las harinas con alternativas bajas en proteínas. Puede encontrar alternativas sin gluten en su tienda que también sean más bajas en proteínas.

Desafío:

¡Estoy tan ocupado que no tengo tiempo!

Solución:

¡Intente planificar sus comidas y su preparación! El mayor problema que tenemos cuando estamos ocupados es que tenemos poco tiempo, no dejamos suficiente tiempo para

preparar algo y luego terminamos comiendo algo que sabemos que realmente no deberíamos comer.

Consulte los planes de comidas y las recetas en nuestra página del libro de cocina comunitario de la HCU de nuestro sitio web para inspirarse.

Desafío:

Tengo miedo de subir de peso.

Solución:

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

En primer lugar, el hecho de que algo sea muy bajo en proteínas no significa que sea igual de bajo en calorías y que debas comerlo en exceso o incluso consumir un segundo plato. Tomar su fórmula con cada comida lo ayudará a mantenerse lleno y a evitar comer en exceso. Intente incorporar alimentos con alto contenido de fibra en cada comida y, si todavía tiene hambre, consuma más verduras o frutas.

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

Familiarícese con su fórmula y sus medicamentos

¿Quiere que tome qué?

Es posible que los pacientes de la comunidad de la HCU llamen a la fórmula con nombres diferentes. Lo más común es que lo llamen «fórmula», «leche» o «batidos de proteínas». Como sea que lo llame, los objetivos son los mismos. La proteína es una parte necesaria de la dieta de cualquier persona, y resulta que para las personas con HCU se presenta en una forma diferente: una proteína sintética sin metionina, por lo que pueden obtener los beneficios de la proteína sin consumir más MET, lo que solo aumentaría sus niveles de HCY. Su suplemento proteico es una parte esencial de su dieta, ya que es probable que la cantidad de proteína que se le permite en los alimentos sólidos sea bastante restringida. Sin su suplemento, sus necesidades totales de proteínas son demasiado bajas.

Las personas necesitan comer cada pocas horas para mantener su energía, por lo que es recomendable consumir su fórmula durante las comidas. Al igual que los alimentos, la fórmula funciona mejor cuando se consume a lo largo del día y no toda a la vez.

Nota: Seguir una dieta baja en proteínas, pero no tomar la fórmula puede provocar deficiencias nutricionales graves y una sensación de debilidad. Esto NUNCA se recomienda.

¿Cómo puedo obtener 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 fórmula que se ajusten tanto a sus necesidades nutricionales como personales. Elija uno que le guste y quédese con él. Algunas personas querrán una variedad según las circunstancias y para evitar la fatiga del apetito.

Tipos de alimentos medicinales

La fórmula viene en una variedad de formatos. Puede venir en forma de polvo en lata, pero también en paquetes de una sola porción, bolsas listas para beber e incluso en forma de píldora. También viene en diferentes sabores. Muchas personas también eligen la fórmula sin sabor y le agregan saborizantes.



Saborizantes 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 jugo. Hay muchos tipos de saborizantes en el mercado hoy en día. La forma en que prepare su fórmula cada día puede variar, pero sea constante en su ingesta diaria.

- Mezcle exactamente la cantidad que necesita para cada comida.
- Mezcle lo suficiente para todo el día y manténgala frío en el refrigerador o en una conservadora. La mayoría de los tipos se pueden preparar con anticipación. Antes de beber, asegúrese de agitarla bien.
- Guarde un paquete adicional y una botella de agua en su mochila, maletín o bolso.
- La mayoría de los tipos de fórmula no se pueden calentar porque se descomponen.

Consejos para tomar sus medicamentos

Es muy importante que tome los medicamentos que le ha recetado el equipo de atención médica.

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

Qué comer

Las personas con HCU a las que se les receta una dieta baja en proteínas deben evitar los alimentos con alto contenido de proteínas, como la carne, el pescado, las aves de corral, los productos lácteos, la soja, las legumbres (frijoles secos) o los frutos secos. Algunas frutas y verduras son más ricas en proteínas que otras. La MET se encuentra 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 a las proteínas. Tenga siempre cuidado de llevar un registro de su ingesta para mantenerse dentro de sus límites diarios de proteínas totales.

¿Qué pasa si extraño los alimentos ricos en proteínas?

También puede pedir en línea o incluso en algunas tiendas de abarrotes alimentos modificados que sean bajos en proteínas. Consulte la página 30 para obtener una lista de proveedores. Estos proveedores y la mayoría de las tiendas de alimentos pueden proporcionarle una variedad de alimentos con bajo contenido de proteínas, como pan, mezclas para hornear, pasta, salsas, postres, tortitas, gofres, magdalenas, mantequilla de maní e incluso cereales y chocolates. Incluso puede comprar mezclas para hamburguesas, bocaditos de pollo y salchichas. Pueden ser más caras, pero ofrecen mucha más variedad. Algunos estados y compañías de seguros ofrecen ayuda para pagar los alimentos bajos en proteínas.

Cómo elegir bien los alimentos

Muchas cosas han cambiado en las últimas décadas en el mundo de la HCU. Gracias a los veganos, los vegetarianos y las comunidades sin gluten y sin lácteos, ahora tenemos más opciones en las tiendas de abarrotes. Con frecuencia, puede comprar yogur de leche de coco, queso sin lácteos, yogur sin lácteos, pan sin gluten y pasta de yuca en un supermercado normal. Algunos productos sin gluten, sin lácteos, veganos y vegetarianos, pero no todos, son bajos en proteínas. Asegúrese de revisar las etiquetas de información nutricional antes de comprar.



Los alimentos que se muestran en las secciones verdes son generalmente más bajos en proteínas por porción. Estos son excelentes alimentos para tener disponibles en caso de que tenga hambre y necesite algo bajo para saciarse.

Los alimentos de color amarillo tienden a tener una mayor cantidad de proteínas y deben medirse cuidadosamente y consumirse con moderación. Los alimentos de esta sección pueden variar mucho en gramos de proteína por porción, así que asegúrese siempre de pesar o medir las porciones.

Básicamente, si es posible, se deben evitar los alimentos de color rojo. Son muy ricos en proteínas y podrían provocar un aumento del nivel de la homocisteína si se añaden a la ingesta diaria de alimentos.

Nota: El recuento de proteínas será diferente para los alimentos cuando estén cocidos y cuando estén crudos. Piense en una papa horneada en lugar de papas fritas. Las marcas también pueden variar.

Pequeños cambios

Probablemente le resulte difícil hacer grandes cambios en su estilo de vida, pero puede empezar con estas opciones con menos proteínas:

Mayor contenido de proteína	Bajo contenido de proteínas
• Plátanos • Sopas cremosas • Carne molida • Puré de papas • Yogur • Leche, descremada • Espagueti • Postres	• Manzanas, uvas, bayas • Sopa de verduras • Champiñones o yaca picados y sazonados • Puré de coliflor • Yogur de leche de coco • Leche de arroz, crema no láctea • Fideos de hilo de frijoles, fideos de arroz, fideos de zucchini • Helado de leche de coco, sorbete, galletas Oreos

Cómo contar las proteínas en los alimentos

Lleve un registro dietético de TODO lo que come y bebe. Mira el ejemplo de un desayuno a continuación. No dude en decirle a su clínica lo que realmente está consumiendo. No están ahí para juzgarle y podrán ayudarle mejor si conocen su punto de inicio.

Lunes — Desayuno

Cantidad	Proteína	Descripción de los alimentos
1 bolsita/bolsa	0	Fórmula HCU Express 15 en polvo mezclada con limonada
1 taza de café	0.2 g	Café
1 cda	0.2 g	Coffee Mate líquido, original
1	0	Manzana
2	2 g	Waffles sin gluten Vans
2 cdas	0	Sirope
Proteína total	2.4 g	

Los alimentos envasados tendrán una etiqueta nutricional. Puede estimar la cantidad de proteína que contienen estos alimentos con un simple cálculo.

Es importante no solo observar la cantidad de proteína que figura en la información nutricional, sino también observar el tamaño de la porción que equivale a esa cantidad de proteína.

1. Compruebe el tamaño de la porción. Este alimento está destinado a ser consumido en porciones de 1/2 taza.
2. Ahora verifique las proteínas. Dice 1 gramo de proteína por cada porción de ½ taza.
3. Multiplique la cantidad de porciones que consume por la proteína por porción para obtener gramos de proteína por porción. (cantidad de porciones que consume) X (proteína) = (proteína total)

Datos nutricionales

1

Tamaño de la porción ½ TAZA (85 g)

Porciones por envase 16

Cantidad por porción

Calorías 140 **Calorías de grasa 25**

% del valor diario*

Grasa total: 3 g **4 %**

Grasa saturada: 2 g **9 %**

Grasas trans 0 g

Colesterol 10 mg **4 %**

Sodio 30 mg **1 %**

Carbohidratos totales 27 g **9 %**

Fibra dietética 0 g **1 %**

Azúcares 24 g

2

Proteína 1 g

Vitamina A 2 % • Vitamina C 0 %

Calcio 6 % Hierro 0 %

*Los valores porcentuales diarios se basan en una dieta de 2000 calorías. Sus valores diarios pueden ser más altos o más bajos según sus necesidades calóricas:

	Calorías	2,000	2,500
Grasa total	Menos de	65g	80g
Grasa saturada	Menos de	20g	25g
Colesterol	Menos de	300mg	300 mg
Sodio	Menos de	2,400mg	2,400mg
Carbohidratos totales		300g	375g
Fibra dietética		25g	30g

Calorías por gramo:

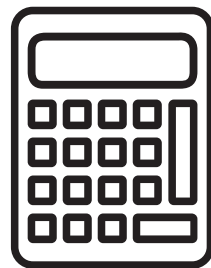
Grasa 9 Carbohidrato 4 • Proteína 4

Otras opciones para controlar la ingesta de proteínas y ayudar a elegir alimentos saludables

Muchas personas comparan intentar seguir una dieta baja en proteínas con perder peso. Al igual que la pérdida de peso, algunos pueden optar por un registro de dieta en papel, pero otros optan por una aplicación que les ayude a encontrar rápidamente el contenido exacto de proteínas de los alimentos y a rastrearlo.

Aspectos a tener en cuenta:

Existen muchas opciones si ha decidido utilizar una aplicación que le ayude a determinar el contenido de proteínas y registrar lo que come. Lo más importante a tener en cuenta es 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 información nutricional, o proviene de una fuente confiable?

Redondeado frente a No redondear: Dependiendo de su tolerancia a las proteínas, es posible que acepte proteínas redondeadas, pero si tiene una tolerancia más baja, ¡esas dos décimas partes de un punto comienzan a sumar!

Posibilidad de exportar electrónicamente su registro de dieta: Parte de las grandes maravillas del hacer un seguimiento es que las aplicaciones le permiten exportar su registro de dieta para su dietista.

¿Con o Sin código de barras? Algunas aplicaciones ahora le permiten escanear un alimento (esto le permite escanear un artículo y seguir el camino). Un riesgo conocido es que a veces la información es inexacta y se redondea con regularidad.

Crear o modificar recetas: Muchas aplicaciones le permiten crear recetas y modificarlas como mejor le parezca, lo que le permite experimentar o modificar las cosas para que se ajusten a su ración diaria.

Cree nuevas entradas: ¿No puede encontrar un alimento que come habitualmente? Muchas aplicaciones le permiten añadir nuevos alimentos a sus entradas.

Aplicaciones de seguimiento de niveles bajos en proteínas

Muchas empresas de alimentos y fórmulas con bajo contenido de proteínas han desarrollado aplicaciones para ayudar a rastrear las proteínas. Estos son algunos de nuestros artículos mejor valorados.

flok

Comprenda mejor su propia salud, comuníquese con su equipo de atención y tenga la oportunidad de contribuir a una plataforma de investigación dirigida por pacientes.

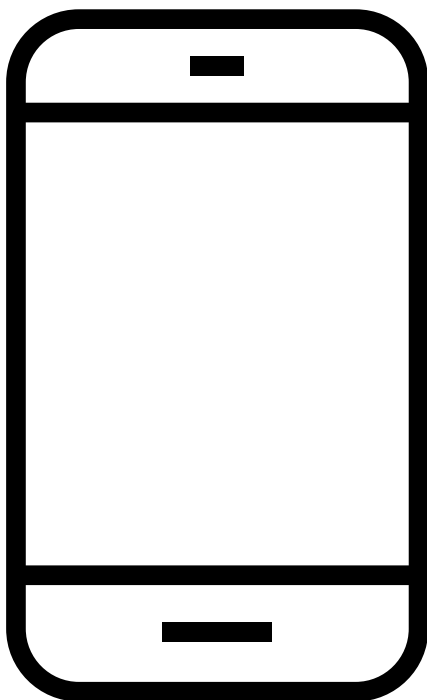
- Basado en aplicaciones
- Encuentre la proteína completa en más de 10 000 productos y aumentando
- Realice un seguimiento de las proteínas no redondeadas o de los intercambios.
- Agregue alimentos personalizados
- Armar/modificar recetas
- Planifique las comidas con antelación de un día, una semana o más
- Exporte su registro de dieta
- <http://flok.org>

HCY Metabolic Diet:

- Basado en la web
- Se sincroniza con los datos proporcionados a la base de datos GMDI Metabolic Pro
- Rastreador diario de nutrientes
- Añada su propia comida o receta
- Exporte sus registros de dieta
- Le permite rastrear la metionina y las proteínas
- <http://www.mdapp.org/>

AccuGo for HCU:

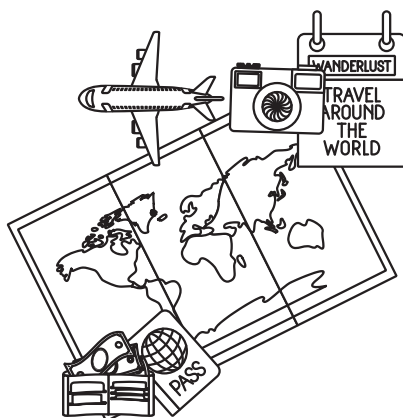
- Solo disponible para iPhone
- Puede funcionar sin conexión
- Puede rastrear proteínas o metionina
- Copie/mueva y borre entradas con facilidad
- Le permite planificar el menú
- Información basada en productos alimenticios del USDA
- Capacidad para exportar registros alimentarios diarios
- <https://apps.apple.com/us/app/accugo-for-hcu/id955040363>



Salir con HCU

Tener que salir a comer puede representar un desafío para los pacientes con HCU. Puede resultar difícil acceder a la información nutricional y al tamaño de las porciones, lo que hace que contar gramos de proteína/miligramos de metionina parezca más como elegir números de lotería que como un intento científico.

Cuando sea posible, trate de limitar el consumo de alimentos con niveles altos de proteína. En su lugar, opte por verduras, frutas, ensaladas y otros alimentos que sepa que son naturalmente bajos en proteínas. Por último, conozca sus productos básicos. Elija algunos alimentos que normalmente estén disponibles e intente averiguar el recuento exacto de proteínas.



Restaurantes bajos en proteínas: ¡hay una aplicación para eso!

Es inevitable que en algún momento sus amigos le inviten a cenar, o que esté de vacaciones y necesite comprar algunos artículos para salir adelante. Por esta razón, recomendamos una aplicación única llamada **Go Low Pro**.

- Centrada en usted: utiliza la ubicación para encontrar ubicaciones cercanas a usted. Filtre por restaurante/tienda/marca para encontrar fácilmente lo que necesita.
- Diseñada para personas con dieta baja en proteínas: sin gluten es excelente, ser vegetariano está bien, pero esta aplicación está diseñada SOLO para dietas bajas en proteínas para controlar los trastornos metabólicos.
- Marcas que conoce: con productos de los miembros de PartnershipForPKU.org, la aplicación le ayudará a encontrar los productos que necesita su dieta baja en proteínas.
- Desarrollado por usted: comparta nuevos restaurantes y tiendas con detalles e imágenes de los productos. ¡Cuanto más utilice la aplicación, mejor será para todos!
- ¿Viajando? Ahorre espacio en su equipaje: busque por código postal y encuentre ubicaciones cercanas a su destino para comprar suministros baratos.
- <https://golowpro.org/>

Use su sistema de apoyo



Comuníquese

Comuníquese con otras personas a las que se les diagnosticó cuando eran adultos. Un poco de apoyo ayuda mucho. Con sitios web de redes sociales y 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 se presentan o unirse a algunos de los muchos grupos de HCU que aparecen en la lista. Muchos estados y regiones también tienen grupos de apoyo oficiales para la fenilcetonuria y trastornos afines. Es posible que su clínica pueda ayudarlo a encontrarlos. Pídale a su clínica que lo ponga en contacto con otras personas con HCU y lo 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 mantenerse al día sobre los eventos y los nuevos recursos. ¡Comuníquese con HCU Network America para unirse a una de sus reuniones virtuales o conéctese con un mentor!

Crear apoyo

El apoyo es muy importante. Su familia y amigos cercanos, colegas o compañeros de trabajo pueden ser una fuente de apoyo. No es necesario que se lo diga a todo el mundo, pero trate de encontrar algunas personas a las que puedas acudir cuando necesite que lo escuchen o que puedan aprender algunos conceptos básicos y ayudarlo.

Para aquellos a quienes invite a este viaje, establezca límites claros sobre cómo pueden ayudar.

HACER

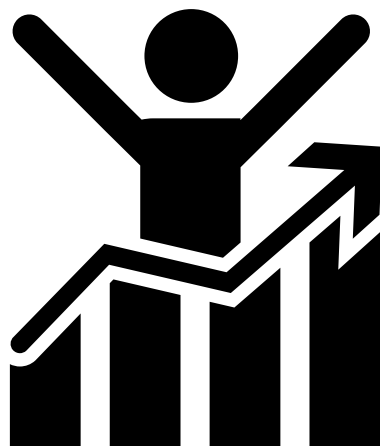
- HÁGAME preguntas sobre HCU cuando sienta curiosidad.
- TRÁTEME de la misma manera que trata a sus otros amigos.
- RESPETE lo que siento por la HCU.

NO HACER

- NO me pregunte «¿debería comer eso?»
- NO me pregunte si me gustaría «solo un bocado» de algo que sabe que no puedo comer
- NO mire ni comente negativamente sobre mi dieta.
- NO comente lo mal que puede oler mi comida o fórmula.

Manténgase motivado, no «perfecto»

Muchas personas con HCU sienten que siempre deben tener los niveles de homocisteína en la sangre dentro del rango objetivo y se sienten frustradas cuando, a pesar de sus mejores esfuerzos, no alcanzan sus objetivos. Esto no tiene por qué ser una fuente de estrés si acepta el hecho de que un buen cuidado metabólico no significa ser perfecto. A veces, el nivel elevado está fuera de nuestro control, como puede suceder si se está resfriando. Si se perdona por el nivel más alto ocasional, se liberará del estrés asociado con el intento de alcanzar la perfección. Es probable que obtenga más beneficios de este enfoque a largo plazo.



Un diagnóstico no solo le afecta a usted.

Según lo mucho que haya compartido con sus amigos y familiares sobre su diagnóstico, estos cambios pueden sorprenderlos. Al igual que a usted, es posible que les resulte difícil procesar y tengan dificultades para comprender la importancia de la dieta y lo que realmente implica. No es que no quieran que esté sano, pero es posible que tengan más dificultades que usted para entender sus nuevas necesidades.

Ejemplo:

Su familia celebra saliendo a comer fuera; eligen un restaurante de carnes exclusivo y le preguntan si está de acuerdo. Antes, no se lo pensaría dos veces antes de pedir un bistec con sus acompañamientos; ahora, su única opción es pedir una ensalada y papas al horno. Le transmite que sus opciones son limitadas y que preferiría ir a otro lugar. Se molestan, lo que hace que se sienta excluido, que no lo entienden y no lo apoyan. Intente recordar que se trata de un ajuste para ambas partes y que llevará algún tiempo encontrar un compromiso y una rutina en lo que, por lo demás, sería un escenario estándar.

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

Mi camino hacia la dieta fue diferente al de la mayoría. Durante más de 50 años, no hice dieta debido a un diagnóstico erróneo del síndrome de Marfan. Cuando finalmente me diagnosticaron la HCU clásica a los 54 años, sabía que tendría que hacer algunos cambios en mi dieta para mantenerme con vida.

Los primeros años

Nací en 1957, antes de la llegada del Cribado Neonatal. Fui la segunda de cuatro hijos de mi madre y mi padre. Era una bebé fácil, al menos según lo que he oído. Llegué a los hitos de mi desarrollo, como gatear, ponerme de pie, caminar y hablar, sin demoras. No fue hasta que tenía 2 años que mis padres se dieron cuenta de que tenía problemas de visión. Tras una visita inicial a un optometrista que descubrió que tenía los lentes dislocados, me enviaron a un oftalmólogo para que me evaluara más a fondo. Debido a que las lentes dislocadas no se presentan en muchas afecciones y nadie sabía todavía sobre la HCU, me diagnosticaron el síndrome de Marfan. Durante la escuela primaria, tuve que sentarme en la primera fila de la clase y mis padres siempre tenían que hablar con los maestros para informarles sobre mis problemas de visión.

Escuela secundaria, preparatoria y universidad

En la escuela secundaria, empecé a usar lentes de contacto, lo que mejoró mi vista enormemente. Aunque mi vista estaba mejorando en ese momento, un examen físico de rutina reveló que tenía escoliosis. Probé la fisioterapia durante varios meses, pero al final tuve que usar un corsé ortopédico para la espalda durante dos años y medio.

Durante este tiempo y más tarde en la preparatoria, yo era más o menos una adolescente típica. En la preparatoria, teníamos un campus abierto, lo que significaba que podíamos salir de la escuela a la hora de comer, y a una cuadra de distancia había todo tipo de tentadoras ofertas para almorzar. A menudo comía pizza, hamburguesas con queso y chile, papas fritas, batidos, helados y más. Pasaba la noche en casas de amigos, iba al cine, comía palomitas y caramelos, y nunca miraba hacia atrás.

Crecí en una familia en la que la comida siempre estaba en el centro de todo. El Día de Acción de Gracias era un evento elaborado, con abundancia de aperitivos, pavo, puré de papas, batatas, rellenos y más postres de los que puedas imaginar. Mis primos y yo comíamos y comíamos, y al día siguiente volvíamos a atacar las sobras.

Las Navidades eran lo mismo. Siempre pasábamos tiempo con nuestras tías y tíos, dándonos un festín con tamales caseros, arroz y frijoles.

Pasaba los veranos en Lake Tahoe con mis abuelos, quienes me llevaban a restaurantes fabulosos aproximadamente una vez a la semana en el día libre de mi abuelo. Estuve expuesta a muchas cosas diferentes y desarrollé un gusto por las ostras a la concha, los tournedos de ternera, los caracoles y la vichyssoise. Mi cumpleaños era a mediados de julio y mi abuelo casi siempre me sorprendía con un pastel de Selva Negra para mi día especial.

Durante la universidad, fue más de lo mismo. Tenía citas antes de los bailes de mi hermandad, comiendo bistec, costillas, pasta, sopas cremosas y, por supuesto, tarta de queso o crema brûlée de postre. Los fines de semana perezosos, devoraba bagels y queso crema y cheesecake, salchichas o tocino.

Los últimos años

Después de la universidad, me casé, adopté dos hijos y comencé mi carrera como maestra de educación especial. A finales de mis 20 y nuevamente a mis 30, noté que mi vista estaba disminuyendo. Una mañana, mientras me preparaba para ir a trabajar, me di cuenta de que era como si me estuvieran bajando una cortina sobre el ojo izquierdo. Al final del día, ese ojo estaba completamente ciego. Resultó que había desarrollado un desprendimiento de retina y necesitaba una cirugía de emergencia para repararlo. Al mismo tiempo, mi médico también me quitó el cristalino de ese ojo. Volvería a operarme el ojo derecho cuando tuviera 40 años para quitarme el cristalino de ese ojo y reparar un segundo desprendimiento de retina. Esta vez la cirugía fue mucho más difícil y, como resultado, terminé con muy poca visión en ese ojo.

A los 46 años sufrí un accidente cerebrovascular. Comenzó con los síntomas típicos de un accidente cerebrovascular, como problemas para caminar, confusión y dificultad para hablar. Pasé cuatro días en UCI mientras los médicos me hacían muchas pruebas, incluidas resonancias magnéticas de la cabeza, el cuello y el cerebro. Por suerte, el accidente cerebrovascular fue leve y recuperé casi toda mi funcionalidad, pero me quedé con la arteria carótida interna derecha obstruida al 100 por ciento.

Por si esto no fuera suficiente, cuando tenía poco más de 50 años, me hospitalizaron dos veces con coágulos de sangre en los pulmones: cuatro coágulos la primera vez y dos más en la segunda. Cuando me dieron de alta del hospital, empecé a investigar en línea. Había aprendido mucho sobre el síndrome de Marfan, pero nada de lo que había leído mencionaba los accidentes cerebrovasculares o los coágulos de sangre. Un día, mientras miraba el sitio web de Marfan, noté algo llamado homocistinuria en «trastornos relacionados». Empecé a leer sobre sus síntomas:

lentes dislocados, escoliosis, problemas vasculares, accidentes cerebrovasculares y coágulos de sangre, y me sentí muy intrigado. ¿Podría ser que yo tuviera este trastorno en su lugar? Había pasado por la clínica Marfan del Hospital de Stanford y ellos también pensaban que tenía el síndrome de Marfan. Llamé a la clínica y les conté lo que había leído y que pensaba que podría tener homocistinuria en su lugar.

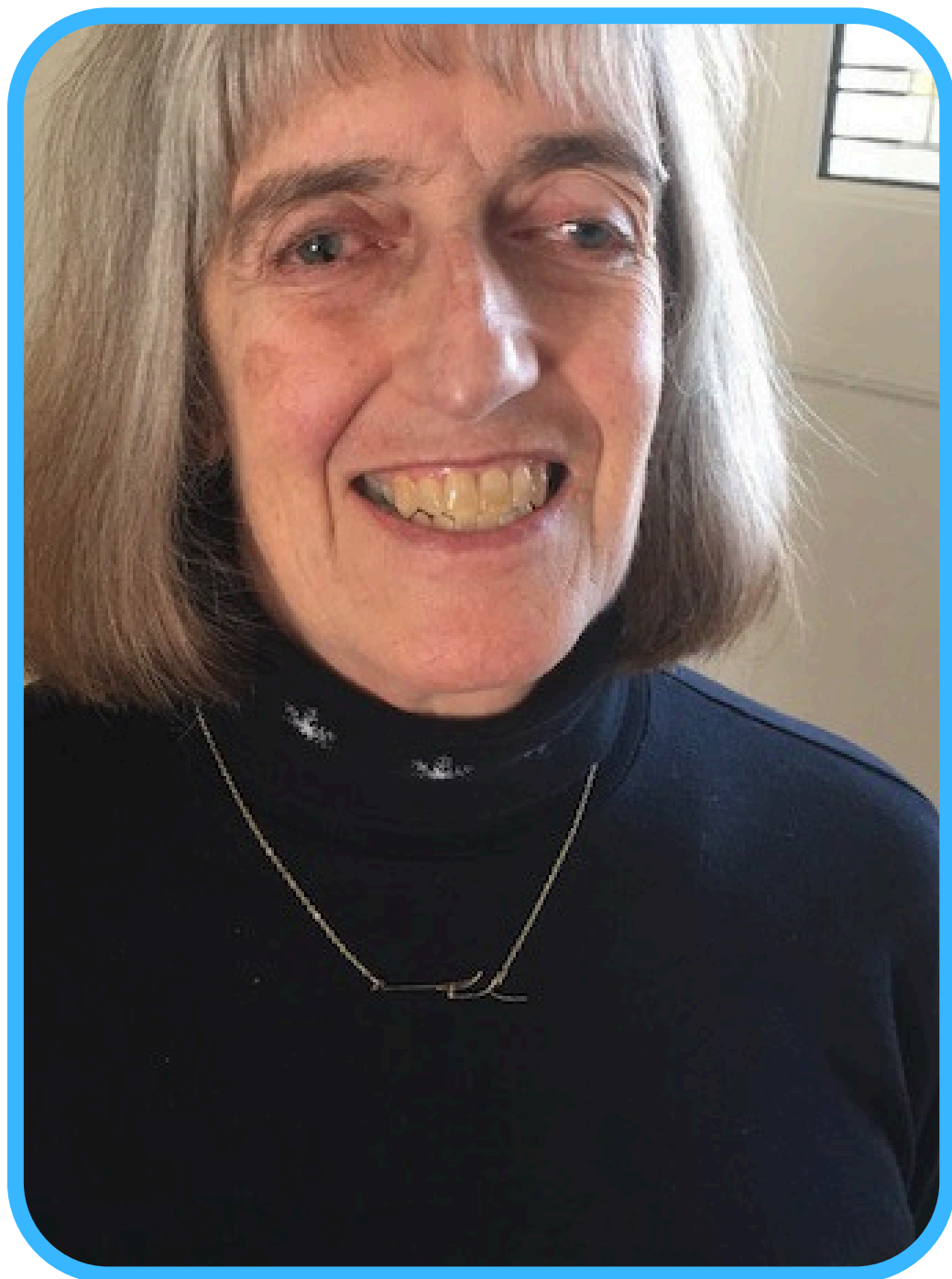
Me dijeron qué análisis de sangre debía hacerme y que les informara de mis resultados. Mis niveles de homocistina deberían haber estado entre 5 y 15, ¡pero estaban en 412! Me dijeron que tenía que ser atendido por uno de los genetistas de Stanford lo antes posible. En mi consulta, el médico me hizo una prueba genética y poco tiempo después obtuve la respuesta. Me diagnosticaron homocistinuria clásica en abril de 2011. Como se descubrió que no respondía a las vitaminas B, rápidamente tuve que empezar una dieta estricta baja en proteínas de por vida.

Recuerdo lo difícil que fue al principio entender el hecho de que tendría que seguir una dieta más estricta que la vegana por el resto de mi vida. Como los dietistas de mi clínica estaban más preocupados por ayudar a los padres de pacientes pediátricos recién diagnosticados, en gran medida tuve que decidir la dieta por mi cuenta. Los dietistas me dieron algunos libros de cocina sobre la PKU y un libro en el que se enumeraba el contenido proteínico de muchos alimentos. En estos libros había materiales complementarios que explicaban cómo medir mis alimentos en una escala de gramos y hacer un seguimiento de mi ingesta diaria de proteínas. Después de empezar allí, encontré otros sitios web en línea que estaban diseñados específicamente para dietas como la mía. Una de mis favoritas ha sido Cook for Love, que tiene cientos de comidas y golosinas realmente sabrosas y bajas en proteínas. A medida que tenía más confianza en el manejo de mi dieta, comencé a desarrollar algunas de mis propias recetas bajas en proteínas. Estoy muy agradecida de que mi madre fuera una cocinera maravillosa y me enseñó mucho sobre la cocina. Gracias a su orientación y formación, nunca he tenido miedo de intentar crear nuevos platos.

Un final feliz

Han pasado más de 13 años desde que me diagnosticaron y me alegra decir que estoy muy bien. Mis niveles se han estabilizado y mis niveles de homocisteína están generalmente por debajo de 25. No siempre es fácil controlar mi dieta baja en proteínas, especialmente durante las vacaciones y las reuniones familiares, pero sé que es algo que tengo que hacer. He tenido problemas importantes a lo largo de mi vida con los ojos, la columna vertebral y el sistema neurológico debido a que me diagnosticaron erróneamente y no hice dieta durante tanto tiempo.

Quizás si hubiera estado a dieta y hubiera recibido el tratamiento adecuado desde el principio, no habría tenido tantos problemas de salud. Pero estoy agradecida de haberlo hecho tan bien como lo he hecho.



Pamela Penrose

EMPRESAS DE ALIMENTOS Y FÓRMULAS CON BAJO CONTENIDO DE PROTEÍNAS

Empresas 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 de alimentos y fórmulas

- Cambrooke
 - 866-456-9776
 - <https://www.cambrooke.com/>
- Zoia Pharma
 - [877-379-9760](tel:877-379-9760)
 - <https://www.zoiapharma.com/>

Compañías 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
- Nutricia North America
 - [800-365-7354](tel:800-365-7354)
 - <https://www.nutriciametabolics.com/>
- Vitaflo
 - 888-848-2356
 - <https://www.vitaflousa.com/>



HCU Network America
info@hcunetworkamerica.org
<https://hcunetworkamerica.org>