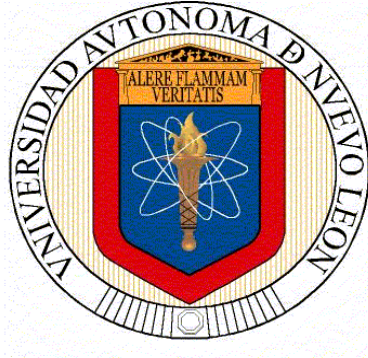


**UNIVERSIDAD AUTÓNOMA DE NUEVO LEÓN
FACULTAD DE SALUD PÚBLICA Y NUTRICIÓN**



CASO CLÍNICO

**“PROCESO DE ATENCIÓN NUTRICIA IMPLEMENTADO DURANTE 31 DÍAS
EN UN PACIENTE MASCULINO DE 4 AÑOS 11 MESES CON DIAGNÓSTICO
DE ERROR INNATO EN METABOLISMO DE GLICINA Y PARÁLISIS CEREBRAL
INFANTIL ATENDIDO EN UN HOSPITAL PÚBLICO DEL NORTE DEL PAÍS”**

PRESENTA

JULIETTE GUADALUPE LOERA GÁLVEZ

**PARA OBTENER EL GRADO ACADÉMICO DE
ESPECIALISTA EN NUTRIOLOGÍA CLÍNICA**

DICIEMBRE 2022

UNIVERSIDAD AUTÓNOMA DE NUEVO LEÓN
FACULTAD DE SALUD PÚBLICA Y NUTRICIÓN
SUBDIRECCIÓN DE INVESTIGACIÓN, INNOVACIÓN Y POSGRADO
ESPECIALIDAD EN NUTRIOLOGÍA CLÍNICA



CASO CLÍNICO

“PROCESO DE ATENCIÓN NUTRICIA IMPLEMENTADO DURANTE 31 DÍAS EN UN PACIENTE MASCULINO DE 4 AÑOS 11 MESES CON DIAGNÓSTICO DE ERROR INNATO EN METABOLISMO DE GLICINA Y PARÁLISIS CEREBRAL INFANTIL ATENDIDO EN UN HOSPITAL PÚBLICO DEL NORTE DEL PAÍS”.

COMO REQUISITO DEL PROGRAMA EDUCATIVO DE LA ESPECIALIDAD EN NUTRIOLOGIA CLINICA No. DE REGISTRO 002390 PNPC-CONACYT PARA OBTENER EL GRADO ACADÉMICO DE ESPECIALISTA EN NUTRIOLOGÍA CLÍNICA

PRESENTA

LN. JULIETTE GUADALUPE LOERA GÁLVEZ

MONTERREY, NUEVO LEÓN.

DICIEMBRE 2022

**UNIVERSIDAD AUTÓNOMA DE NUEVO LEÓN
FACULTAD DE SALUD PÚBLICA Y NUTRICIÓN
SUBDIRECCIÓN DE INVESTIGACIÓN, INNOVACIÓN Y POSGRADO
ESPECIALIDAD EN NUTRIOLOGÍA CLÍNICA**



CASO CLÍNICO

“PROCESO DE ATENCIÓN NUTRICIA IMPLEMENTADO DURANTE 31 DÍAS EN UN PACIENTE MASCULINO DE 4 AÑOS 11 MESES CON DIAGNÓSTICO DE ERROR INNATO EN METABOLISMO DE GLICINA Y PARÁLISIS CEREBRAL INFANTIL ATENDIDO EN UN HOSPITAL PÚBLICO DEL NORTE DEL PAÍS”.

COMO REQUISITO DEL PROGRAMA EDUCATIVO DE LA ESPECIALIDAD EN NUTRIOLOGIA CLINICA No. DE REGISTRO 002390 PNPC-CONACYT PARA OBTENER EL GRADO ACADÉMICO DE ESPECIALISTA EN NUTRIOLOGÍA CLÍNICA

PRESENTA

LN. JULIETTE GUADALUPE LOERA GÁLVEZ

MONTERREY, NUEVO LEÓN.

DICIEMBRE 2022

**UNIVERSIDAD AUTÓNOMA DE NUEVO LEÓN
FACULTAD DE SALUD PÚBLICA Y NUTRICIÓN
SUBDIRECCIÓN DE INVESTIGACIÓN, INNOVACIÓN Y POSGRADO
ESPECIALIDAD EN NUTRIOLOGÍA CLÍNICA**

CASO CLÍNICO

“PROCESO DE ATENCIÓN NUTRICIA IMPLEMENTADO DURANTE 31 DÍAS EN UN PACIENTE MASCULINO DE 4 AÑOS 11 MESES CON DIAGNÓSTICO DE ERROR INNATO EN METABOLISMO DE GLICINA Y PARÁLISIS CEREBRAL INFANTIL ATENDIDO EN UN HOSPITAL PÚBLICO DEL NORTE DEL PAÍS”.

PRESENTA

LN. JULIETTE GUADALUPE LOERA GÁLVEZ

Aprobación de caso clínico:

Revisor y/o director de caso clínico

Director de Caso

ENC Sofía Cuellar Robles

Revisor

ENC María Alejandra Sánchez Peña, NC

**DRA. ENC. BLANCA EDELIA GONZÁLEZ MARTÍNEZ
SUBDIRECTORA DE INVESTIGACIÓN, INNOVACIÓN Y POSGRADO
DE LA FACULTAD DE SALUD PÚBLICA Y NUTRICIÓN
UNIVERSIDAD AUTÓNOMA DE NUEVO LEÓN
PRESENTE. –**

Por medio de la presente me permito informarle que ya fue revisado y aprobado por los asesores correspondientes el caso clínico titulado **“PROCESO DE ATENCIÓN NUTRICIA IMPLEMENTADO DURANTE 31 DÍAS EN UN PACIENTE MASCULINO DE 4 AÑOS 11 MESES CON DIAGNÓSTICO DE ERROR INNATO EN METABOLISMO DE GLICINA Y PARÁLISIS CEREBRAL INFANTIL ATENDIDO EN UN HOSPITAL PÚBLICO DEL NORTE DEL PAÍS”**, siendo de esta forma concluido, el mismo fue realizado por la **L.N. JULIETTE GUADALUPE LOERA GÁLVEZ** con matrícula 2082165, como requisito para obtener el grado de Especialista en Nutriología Clínica.

A t e n t a m e n t e

“Alere Flamman Veritatis”

Monterrey, N.L., a Diciembre 2022

ENC Sofía Cuellar Robles

DEDICATORIA

Este trabajo está dedicado a mis papás quienes han sido mi mayor inspiración. Por apoyarme incondicionalmente, por inspirarme a desarrollar mis capacidades cada día y por darme las herramientas necesarias de vida. A mi papá por enseñarme a trabajar por mis sueños, por siempre ver por mí, protegerme y ser mi superhéroe desde niña. A mi mamá por motivarme, enseñarme a aprender de mis errores, por preocuparse por mí, cuidarme aunque este a kilómetros de distancia de mi casa y por siempre ser una mamá cariñosa.

A mi hermana por ser mi modelo a seguir, por apoyarme y por guiarme en todo momento. Por siempre impulsarme a ser mejor cada día y darme la confianza.

A mi mejor amiga por escucharme, apoyarme en todo momento y acompañarme en este camino, aunque esté en otra ciudad.

Por último, dedicado a mí por la paciencia, perseverancia, resistencia y tenacidad que he demostrado durante la especialidad.

AGRADECIMIENTOS

Agradezco a dios por darme una familia maravillosa que cree en mí y en mis capacidades por permitirme y por permitirme realizar esta especialidad.

A mis papás y mi hermana por darme siempre el ejemplo de superación, humildad y persistencia.

Gracias a mis mejores amigas por formar parte de mi crecimiento, por sus palabras de apoyo, sus consejos y su compañía. A mis compañeros por ayudarme a crecer y acompañarme en este camino de la especialidad.

Gracias a mis maestros y tutores que siempre estuvieron presentes para ayudarme a mejorar, por brindarnos sus conocimientos y guiarnos en este proceso. Por transmitirme su amor por las diferentes áreas en las que roté como cuidados intensivos, cirugía, oncología, cirugía, pero sobre todo por pediatría y geriatría.

Gracias al Dr. Adbel Zaid Martinez Baez por guiarme en el proceso de caso clínico, y por ayudarme a ver otra perspectiva de la Nutriología Clínica. Y a la ENC. Sofía Cuéllar Robles por guirme y apoyarme en el transcurso de la especialidad.

Gracias a la Especialidad de Nutriología Clínica por brindarnos la oportunidad de rotar por diferentes partes del país y aprender de los mejores expertos de cada área. Al comité de la especialidad por seleccionarme sin ustedes no estaría escribiendo mis agradecimientos en este caso clínico y por darme la oportunidad de ser mi mejor versión como nutrióloga.

Finalmente, al Consejo Nacional de Ciencia y Tecnología (CONACYT), por conceder una beca durante los 2 años de la especialidad.

ÍNDICE

DEDICATORIA.....	V
AGRADECIMIENTOS	VI
ÍNDICE	VII
LISTA DE TABLAS.....	IX
LISTA DE FIGURAS	X
LISTADO SIMBOLOS Y ABREVIATURAS.....	X
RESUMEN.....	XII
CAPÍTULO 1. FISIOPATOLOGÍA Y GENÉTICA	13
1.1. Concepto y Epidemiología.....	13
1.2. Aspectos básicos: Celular.....	14
1.3. Aspectos básicos: Genético.....	14
1.4. Aspectos básicos: Molecular	15
1.5. Aspectos básicos: Metabólico.....	15
CAPÍTULO 2. ÓRGANOS Y SISTEMAS RELACIONADOS	17
2.1. Etiología	17
2.2. Manifestaciones Clínicas	17
2.3. Manifestaciones Bioquímicas	18
2.4. Manifestaciones Metabólicas.....	19
2.5. Diagnóstico médico.....	19
2.6. Complicaciones.....	21
2.7. Tratamiento Médico	21
2.8. Tratamiento Nutricional.....	22
CAPITULO 3. PROCESO DEL ATENCIÓN NUTRICIA (PAN).....	24
3.1 Datos Subjetivos. (Tabla 4).....	25
3.2 Evaluación del Estado Nutricional (EEN)	30
3.2.1 Antecedentes relacionados con alimentación/ nutrición (FH)	30
3.2.2 Medidas Antropométricas	34
3.2.3 Datos bioquímicos, exámenes médicos y procedimientos.....	35
3.2.4 Hallazgos o examen físico relacionado a la nutrición (PD).....	38
3.2.5 Historia del paciente	40
3.2.6 Herramientas de evaluación, seguimiento y evaluación.....	40
3.2.7 Categoría de etiología (EY).....	41
3.2.8 Evaluación de progreso (EV)	41
3.3 Diagnóstico Nutricional	42
3.4 Intervención Nutricional	43
3.4.1 Aporte de alimentos y/o nutrientes (ND)	43
3.4.2 Educación nutricia	45
3.4.3 Consejería Dietética	47

3.4.4	Coordinación con el equipo de salud (RC).....	47
3.5	Monitoreos nutricionales	48
3.5.1	Resultados de los antecedentes relacionados con alimentos/nutrición	48
3.5.2	Resultados de las mediciones antropométricas	50
3.5.3	Resultados bioquímicos exámenes médicos y procedimientos.....	51
3.5.4	Resultados del examen físico orientado a la nutrición.....	52
3.5.5	Herramientas de evaluación, seguimiento y evaluación	53
3.5.6	Categoría de Etiología.....	53
3.5.7	Evaluación de Progreso (EV).....	53
4.	CONCLUSIONES Y EXPERIENCIAS	56
5.	BIBLIOGRAFÍA	58
7.	APENDICE (ANEXOS).....	65

LISTA DE TABLAS

Tabla 1. Requerimiento de energía y fibra para la edad.....	22
Tabla 2. Requerimiento de proteína según niveles plasmáticos de glicina.	22
Tabla 3. Requerimiento de hidratos de carbono y lípidos para Hiperglicinemia.....	23
Tabla 4. Historia clínica.....	25
Tabla 5. Tratamiento farmacológico durante su estancia en UCIP.	26
Tabla 6. Progresión de tratamiento farmacológico en área de Hospitalización.....	29
Tabla 7. Cuestionario de alimentos.....	30
Tabla 8. Conteo de fibra en frutas y verduras del cuestionario de alimentos.....	31
Tabla 9. Conteo de micronutrientes en frutas y verduras del cuestionario de alimentos.	31
Tabla 10. Conteo de glicina y serina en frutas y verduras del cuestionario de alimentos.....	31
Tabla 11. Conteo de fibra en cereales sin grasa y lácteos del cuestionario de alimentos.	31
Tabla 12. Conteo de micronutrientes en cereales sin grasa y lácteos del cuestionario de alimentos.	31
Tabla 13. Conteo de glicina y serina en cereales sin grasa y lácteos del cuestionario de alimentos.	32
Tabla 14. Interpretación de micronutrientes del cuestionario de alimentos.....	33
Tabla 15. Interpretación de energía y macronutrientes del cuestionario de alimentos.	33
Tabla 16. Medidas antropométricas obtenidas en evaluación inicial.....	34
Tabla 17. Datos bioquímicos de equilibrio ácido base iniciales.....	35
Tabla 18. Datos bioquímicos de perfil hidroelectrolítico y renal iniciales.....	35
Tabla 19. Datos bioquímicos de perfil gastrointestinal inicial.....	36
Tabla 20. Datos bioquímicos de glucosa/perfil endocrino inicial.....	36
Tabla 21. Datos bioquímicos de perfil inflamatorio inicial.....	37
Tabla 22. Datos bioquímicos de perfil lipídico inicial.....	37
Tabla 23. Datos bioquímicos de perfil proteico inicial.....	37
Tabla 24. Examen físico orientado a la nutrición inicial.....	38
Tabla 25. Resultado de tamizaje STRONGkids.....	40
Tabla 26. Categoría de etiología.....	41
Tabla 27. Diagnóstico Nutricional.....	42
Tabla 28. Aporte de alimentos y/o nutrimentos meta.....	43
Tabla 29. Aporte de alimentos de prescripción nutricia en intervención inicial.....	44
Tabla 30. Resultados de las mediciones antropométricas.....	50
Tabla 31. Resultados de examen físico orientado a la nutrición.....	52
Tabla 32. Revaloración de categoría de etiología.....	53

LISTA DE FIGURAS

Figura 1.	Estructura de glicina	16
Figura 2.	Diagrama del sistema de enzimas de escisión de glicina	19
Figura 3.	Progresión de medicamentos	28
Figura 4.	Ejemplos de frutas bajas en ácido fólico	46
Figura 5.	Ejemplos de verduras bajas en ácido fólico.....	47
Figura 6.	Progresión de vía enteral a vía oral.	49

LISTA DE GRÁFICAS

Gráfica 1.	Progresión de alimentación enteral.	48
Gráfica 2.	Monitoreo de glicina sérica.	51
Gráfica 3.	Monitoreo de electrolítos.	52

LISTADO SIMBOLOS Y ABREVIATURAS

ADN	Ácidodesoxirribonucleico
AMT	Aminometiltransferasa
CCG	Complejo de clivaje de glicina
CKMB	Creatina quinasa
CO2	Dióxido de carbono
CPK	Creatinfosfoquinasa
GABA	Ácido-aminobutírico
GLDC	Glicina deshidrogenasa
GLY	Glicina
IDR	Ingesta diaria recomendada
IMC	Índice de masa corporal
IV	Vía intravenosa
Kcal	Kilocalorías
Kg	Kilogramo
LCR	Líquido cefalorraquídeo
Mg	Miligramos
M.I	Medicina interna
NAD+	Nicotinamida adenina dinucleótido
NH3	Amoníaco
NKH	Hiperglicinemia no cetósica
NMDA	N-metil-D-aspartato
PAN	Proceso de atención nutricional
PCI	Parálisis cerebral infantil
PCR	Proteína C reactiva
PLP	Piridoxal 5'-fosfato
Pz	Pieza
SNC	Sistema nervioso central
SNG	Sonda nasogástrica
TE	Terminología estandarizada
THF	Tetrahidrofolato

Tz	Taza
UCIP	Unidad de cuidados intensivos pediátricos
VCT	Valor calórico total

RESUMEN

Introducción: La hiperglicinemia no cetósica es una falla congénita del metabolismo de glicina con transmisión autosómica recesiva y es originado por un defecto del complejo de glicina descarboxilasa (GDC), que se caracteriza por acumulación de glicina en todos los tejidos, especialmente en el sistema nervioso central y líquido cefalorraquídeo. **Objetivo:** Aplicar el proceso de atención nutricia para disminuir concentraciones plasmáticas de glicina en un paciente pediátrico hospitalizado y coadyuvar con una buena calidad de vida. **Material y métodos:** Se implementó proceso de atención nutricia por alrededor de 28 días, en un paciente pediátrico hospitalizado de 4 años 11 meses con diagnóstico de error innato del metabolismo de glicina. **Resultados:** Se realizó una intervención de 28 días durante la estancia hospitalaria, se brindó nutrición enteral y posteriormente se progresó a nutrición por vía oral con modificación de textura, la cual consistió en dieta con dieta hipercalórica e hipoproteica debido a niveles elevados de glicina. Durante la intervención se logró una mejoría en indicadores bioquímicos, disminuyendo significativamente niveles séricos de glicina y amonio, al igual que mejoría en indicadores clínicos, tales como, acidez, disfagia y anorexia. **Conclusiones:** La importancia del abordaje nutricional en hiperglicinemia no cetósica es coadyuvar a la reducción de glicina plasmática y así reducir neurotoxicidad.

CAPÍTULO 1. FISIOPATOLOGÍA Y GENÉTICA

1.1. Concepto y Epidemiología.

Es un trastorno genético autosómico recesivo de forma neuro-metabólico caracterizado por una actividad deficiente del complejo enzimático de clivaje de glicina (GDC) que cataboliza la transformación de glicina y tetrahidrofolato en CO₂, NH₃ y Metileno Tetrahidrofolato. (Leung, De Castro, & Santos, 2020)

La glicina es importante en el metabolismo y funciona como donante de metilo, componente de proteínas, oxidante y conjugado con ácidos biliares.

Este aminoácido es un importante neurotransmisor de interneuronas inhibitorias en la médula espinal y el tronco encefálico, incluidos los núcleos del asta ventral y del nervio craneal motor, los núcleos del asta dorsal y del trigémino, y los sistemas auditivo y vestibular (Benarroch, 2011). La glicina actúa modulando funciones motoras y sensoriales. (Marques et al., 2020)

En muchas de estas neuronas, la glicina coexiste con el ácido-aminobutírico (GABA). La glicina también es un agonista del glutamato en los receptores NMDA (NMDAR). (Benarroch, 2011)

Siendo necesaria para una correcta activación de estos receptores y del flujo de entrada de Ca₂⁺ a las neuronas. (Marques et al., 2020)

La hiperglicinemia no cetósica se divide en grave y atenuada, la cual presenta un curso más leve. Sin embargo, la hiperglicinemia no cetósica grave es más prevalente y presenta síntomas neurológicos peculiarmente más graves, como falta de progreso en el desarrollo, epilepsia intratable y apnea. Los pacientes con hiperglicinemia no cetósica atenuada tienen un progreso variable del desarrollo, presentan epilepsia tratable o no desarrollan epilepsia. Esta forma de hiperglicinemia no cetósica se informa con mayor frecuencia en pacientes que desarrollaron síntomas cuando tenían más de tres meses de edad. (Nowak, Chuchra, & Paprocka, 2022)

La hiperglicinemia no cetósica clásica es un trastorno poco común con una incidencia global de 1 en 76 000. La incidencia puede variar entre 1 en 12 000 y 1 en 63 000 en recién nacidos en ciertas áreas geográficas. (Krawiec & Anastasopoulou, 2022)

La muerte ocurre principalmente en el primer año de vida, y los que sobreviven muestran un retraso grave en el desarrollo neurológico. (Abdelsattar & Salah, 2017)

La encefalopatía originada por glicina o hiperglicinemia no cetósica es un trastorno metabólico congénito, de transmisión autosómica recesiva, la cual produce un aumento de glicina en fluidos corporales, especialmente en el sistema nervioso central (SNC). (Celik & Akdeniz, 2021)

La acumulación en tejido cerebral, se refleja en la elevación del líquido cefalorraquídeo (LCR) y aumento de la relación LCR/glicina en plasma. (Swanson et al., 2022)

El líquido cefalorraquídeo es un líquido claro e incoloro compuesto principalmente por agua, que protege el encéfalo y la médula espinal de daños físicos y químicos. Transporta oxígeno y glucosa desde la sangre a las neuronas y a la neuroglia. Este líquido contiene pequeñas cantidades de glucosa, proteínas, ácido láctico, urea, cationes (Na^+ , K^+ , Ca^{2+} , Mg^{2+}) y aniones (Cl^- y HCO_3^-); también presenta algunos leucocitos. (Tortora & Derrickson, 2013)

1.2. Aspectos básicos: Celular

Las células tienen la facultad de sintetizar glicina, la serina es el precursor más importante de la glicina. La síntesis de glicina es una reacción reversible, es decir, se puede obtener serina a partir de glicina o glicina a partir de serina. (Van Hove, Coughlin, & Swanson, 2019)

La serina pierde el grupo OH y el metileno, para que se pueda hacer esta reacción participa la serina hidroximetil transferasa. El cofactor Tetrahidrofolato va a recibir el carbono extra del Metileno y el grupo OH de la serina sale en forma de agua y así se obtiene glicina. (Tramontana, Wilson, & Hainline, 2021)

1.3. Aspectos básicos: Genético

La hiperglicinemia no cetósica es un trastorno autosómico recesivo del metabolismo de la glicina que resulta de una actividad deficiente del sistema enzimático de escisión de la glicina. (Krawiec & Anastasopoulou, 2022)

Los pacientes con dos alelos, sin actividad sistema enzimático de escisión de la glicina residual, frecuentemente presentan hiperglicinemia no cetósica grave. No obstante, cada paciente con al menos un alelo presenta una forma leve de la enfermedad con un potencial de desarrollo variable. (Nowak, Chuchra, & Paprocka, 2022)

La hiperglicinemia no cetósica es originada por defectos en los genes que codifican ciertas proteínas: GLDC (proteína P), GCSH (proteína H), AMT (proteína T), GCSL (proteína L). (Krawiec & Anastasopoulou, 2022)

El CCG está compuesto por una proteína P (9p24.1), así como una T- (3p21.31), una H- (16q23.2) y una Proteína L. (Edmondson & Bennett, 2021)

1.4. Aspectos básicos: Molecular

La glicina se degrada mediante un complejo enzimático mitocondrial ubicado en cerebro, riñón, hígado y placenta. A esto se le llama sistema enzimático de escisión de la glicina. (Sharma & Prasad, 2017)

Tal como se puede observar en la Figura 1, el CCG convierte la glicina de dos carbonos en amoníaco y dióxido de carbono, y transfiere una unidad de un carbono a folato como metilentetrahidrofolato. (DeArmond, Dietzen, & Pyle-Eilola, 2017)

Este sistema enzimático de escisión de la glicina consta de proteína P (glicina descarboxilasa), proteína T (aminometiltransferasa), proteína H (proteína transportadora de hidrógeno) y proteína L (dihidrolipoamida deshidrogenasa). (Coughlin II, C. & et al, 2017)

1.5. Aspectos básicos: Metabólico

El aminoácido más simple es la glicina, que tiene un solo átomo de hidrógeno como cadena lateral. Con dos átomos de hidrógeno unidos al átomo de α -carbono, tal y como se muestra en la Figura 1.

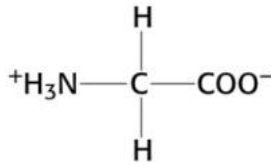


Figura 1. Estructura de glicina

Fuente: Adaptado de Victor, R. (2019). HARPER BIOQUIMICA ILUSTRADA (31.a ed.). McGraw-Hill.

La proteína P GCS dependiente de piridoxal 5'-fosfato (PLP) homodimérica, la cual, cataliza el primer paso de la escisión de la glicina, en la que se libera un carbono como CO₂. La proteína T dependiente de tetrahidrofolato (THF) que transfiere la segunda unidad de un carbono a 5,10-metileno THF generador de THF. La proteína L dependiente de NAD⁺ y una pequeña proteína H lipoilada, esta interactúa con las proteínas P, T y L a través de su brazo lipoilo que constituyen las otras dos subunidades. (Bravo-Alonso, I., & et al., 2016)

El tetrahidrofolato (THF), es la forma coenzimática y reducida del folato, recibe unidades de un carbono de donantes como la serina, la glicina y la histidina, y los transfiere a productos intermedios en la síntesis de aminoácidos, purinas y monofosfato de timidina (TMP), una pirimidina que se encuentra en el ácidodesoxirribonucleico (ADN).

CAPÍTULO 2. ÓRGANOS Y SISTEMAS RELACIONADOS

2.1. Etiología

La glicina (GLY) es el aminoácido más pequeño, funciona como un neurotransmisor, donante de un carbono en el metabolismo del folato y un precursor en la biosíntesis de proteínas y otras moléculas. (Leung, De Castro, & Santos, 2020)

La hiperglicinemia no cetósica es originada por un error innato del metabolismo de la glicina caracterizado por deficiencia del sistema enzimático de escisión de glicina. Este sistema enzimático está ubicado en las membranas mitocondriales internas del cerebro, el hígado, los riñones, las células placentarias y otros tejidos. (Genc, Kılıc, & Yüksel , 2018)

Principalmente consiste en acumulación de glicina en sistema nervioso central y dentro de la médula espinal a causa de la interrupción en la descomposición de la glicina en dióxido de carbono y amoníaco. La enfermedad se hereda de forma autosómica recesiva. Las mutaciones ocurren con mayor frecuencia en los genes GLDC y AMT. (Nowak, Chuchra, & Paprocka, 2022; Krawiec & Anastasopoulou , 2022)

La forma clásica de hiperglicinemia no cetósica se presenta en recién nacidos con hipotonía, dificultades de alimentación, encefalopatía, convulsiones y apneas. (Sharma & Prasad, 2017)

Existen cuatro formas de hiperglicinemia no cetósica, las cuales incluyen aparición neonatal, temporal, infantil y tardía. (Celik & Akdeniz, 2021)

2.2. Manifestaciones Clínicas

Las manifestaciones clínicas iniciales y las secuelas a largo plazo de esta afección suelen ser neurológicas debido a la acumulación de glicina y dentro de la médula espinal y en SNC. (Krawiec & Anastasopoulou , 2022)

Las manifestaciones clínicas que representan el estándar de oro de hiperglicinemia no cetósica clásica son retraso severo en desarrollo neurológico con hipotonía y encefalopatía con convulsiones clínicas o sutiles. (Genc, Kılıc, & Yüksel , 2018)

Otras manifestaciones que podrían presentarse son dificultad para alimentarse, apnea, movimientos musculares anormales, discapacidad intelectual, problemas de comportamiento, trastorno de atención con hiperactividad, escoliosis, disfunción al tragar, tensión muscular anormal, reflujo gastroesofágico, estreñimiento crónico. (Van Hove, Coughlin, & Swanson, 2019)

Otro trastorno que podría estar relacionado al estreñimiento crónico y tensión muscular anormal es la Parálisis Cerebral Infantil (PCI). En este trastorno es frecuente la hipertonía, el cual, se refiere al aumento de la resistencia al estiramiento del músculo (Howard & Herzog, 2021). Respecto al estreñimiento en pacientes con PCI presentan una prevalencia del 26% al 74%. Este síntoma está relacionado a problemas neuromusculares como trastornos de la motilidad intestinal e hipotonía. (Trivić & Hojsak, 2019)

La presentación clínica en el período neonatal de hiperglicinemia comprende letargo que progresa a coma e hipotonía, apnea y mala alimentación, observándose los primeros signos de la enfermedad entre la segunda semana y el tercer mes de vida. (Nowak, Chuchra, & Paprocka, 2022)

2.3. Manifestaciones Bioquímicas

Concentraciones elevadas de glicina plasmática (Sharma & Prasad, 2017), junto con el aumento de la concentración en el líquido cefalorraquídeo de glicina y la relación LCR:glicina sérica. (Celik & Akdeniz, 2021)

Dicha proporción de LCR:glicina sérica es mayor a 0.08 $\mu\text{mol/L}$, cuando normalmente es inferior a 0.04 $\mu\text{mol/L}$ (Jones, Patel, & Rakheja, 2020).

2.4. Manifestaciones Metabólicas

Anomalía en la síntesis y degradación de glicina. El defecto metabólico es una falta de actividad en el complejo enzimático de escisión de glicina mitocondrial como se puede ver en la Figura 2 el metabolismo de la glicina. (Celik & Akdeniz, 2021)

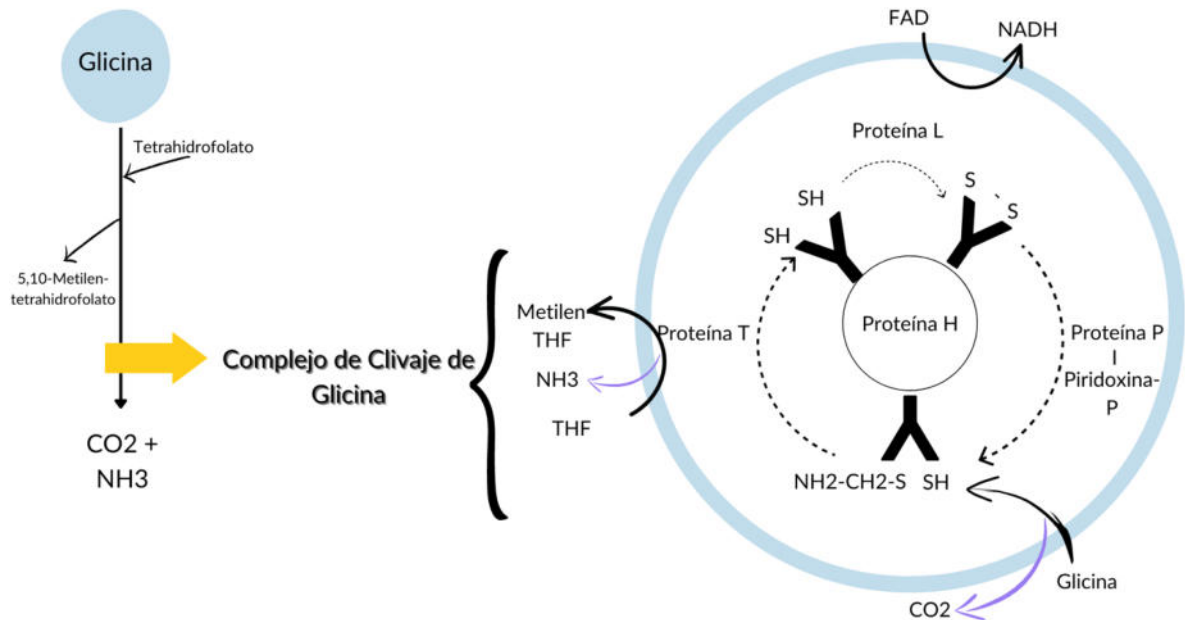


Figura 2. Diagrama del sistema de enzimas de escisión de glicina
Fuente: Adaptado de Jones, P., Patel, K., & Rakheja, D. (2020). Chapter 21 - Disorder: Glycine encephalopathy. Elsevier, 111–113.

2.5. Diagnóstico médico

En México a partir de 1998 se realiza de manera obligatoria el tamiz metabólico neonatal a todos los recién nacidos. Este tamiz consiste en recabar una muestra sanguínea del talón del recién nacido dentro de los primeros 2 a 5 días. El tamiz metabólico permite detectar padecimientos de tipo congénito o metabólico a fin de ser tratados oportunamente y prevenir daños irreversibles como retraso mental. (Secretaría de salud, 2015)

Para el diagnóstico se analiza las gotas de sangre recolectadas en papel filtro, el cual, se conoce como "tarjeta de Guthrie". (Secretaría de salud, 2010)

Se toma en cuenta los niveles de glicina séricos, examen físico (hipotonía, letargo, coma, apnea, convulsiones con o sin un patrón de supresión, alimentación deficiente, retrasos en el desarrollo), examen genético, valoración neurológica y resonancia magnética. (Van Hove, Coughlin, & Swanson, 2019)

El diagnóstico se realiza midiendo las concentraciones de glicina en plasma y líquido cefalorraquídeo, presentando relación LCR-plasma anormal ($>0.08 \mu\text{mol/L}$). Asimismo, los cambios cerebrales característicos se pueden ver mediante resonancia magnética. El diagnóstico se confirma por medio de pruebas de genética molecular. (Nowak, Chuchra, & Paprocka, 2022)

Entre un amplio espectro de pruebas diagnósticas útiles, se debe enfatizar el valor especial de la resonancia magnética como evaluación del pronóstico del paciente. Hennerman et al.; demostraron que la presencia de malformaciones severas, incluida la agenesia del cuerpo calloso más frecuentemente diagnosticada, se correlacionó fuertemente con la aparición de una forma severa de la enfermedad.

Por lo tanto, la resonancia magnética debe realizarse lo antes posible. La correlación entre la imagen del cuerpo calloso y el fenotipo clínico indica la importancia de este factor como uno de los primeros indicadores objetivos, que permite predecir la NKH severa en recién nacidos con una sensibilidad del 60-70%. (Nowak, Chuchra, & Paprocka, 2022)

Diagnóstico diferencial:

- A diferencia de las acidemias orgánicas en las que las concentraciones plasmáticas de GLY están elevadas, los pacientes con NKH tienen ácidos orgánicos urinarios normales y ausencia de cetosis y el diagnóstico prenatal está disponible para embarazos de riesgo. (Acosta et. al., 2001)

2.6. Complicaciones

- Encefalopatía: La encefalopatía por glicina es causada por una deficiencia enzimática que naturalmente causa la descomposición de la glicosina en el cuerpo.
- La falta de esta enzima permite que se acumule un exceso de glicina en los tejidos y órganos, especialmente en el cerebro, lo que genera problemas médicos y crisis convulsivas graves. (Asadi, Amjadi, Valizadeh, Pourjafar, & Aranian, 2018)

2.7. Tratamiento Médico

La clasificación adecuada de NKH puede ser de particular importancia debido a las diferencias en la reacción al tratamiento, según la forma de la enfermedad. (Nowak, Chuchra, & Paprocka, 2022)

Actualmente, se utilizan benzoato de sodio y antagonistas del sitio del receptor de N-metil-D-aspartato (NMDA) como dextrometorfano y ketamina. El benzoato de sodio puede reducir la concentración de glicina en plasma y los inhibidores del canal del receptor NMDA pueden reducir la sobreestimulación de los receptores NMDA. (Nowak, Chuchra, & Paprocka, 2022)

Benzoato de sodio: Se aumenta gradualmente, alrededor de 50 mg/kg/día hasta que la concentración de glicina esté en el rango de tratamiento (120-300 $\mu\text{mol/l}$).

- Pacientes con una forma leve de la enfermedad requieren una dosis menor: 200-400 mg/kg/d.
- Pacientes con una forma severa de la enfermedad requieren dosis más altas: 550-750 mg/kg/d.

2.8. Tratamiento Nutricional

- Energía

El requerimiento energético recomendado para la edad y ajustar a la talla si es necesario, ver Tabla 1.

Tabla 1. Requerimiento de energía y fibra para la edad.

Edad	Energía	Fibra
4-8 años	1350 kcal	25 g/día

Fuente: Elaboración propia con datos del apartado de estándares comparativos.

- Proteínas

Es una dieta con control de la glicina y serina, las proteínas serán determinadas por los niveles de plasmáticos de glicina, así como del crecimiento del paciente y se limitará en periodos de encefalopatía, como se observa en la Tabla 2. (Ladino & Velasquez, 2021)

Tabla 2. Requerimiento de proteína según niveles plasmáticos de glicina.

Niveles plasmáticos de glicina normales	Niveles plasmáticos de glicina alterados
1.5-2 g/kg/d	0.5-1/kg/d en fórmula estándar y el resto por fórmula libre de glicina.

Fuente: Elaboración propia adaptado de Ladino, L., & Velásquez, Ó. J. (2021). Nutridatos. Manual de Nutrición Clínica. (3.ª ed.). Health Book's.

En concentraciones elevadas de glicina se debe restringir la proteína dentro de los primeros 3 a 7 días. Si la concentración de GLY en plasma continúa por encima del límite superior normal, repetir el proceso anterior hasta que el valor esté dentro del rango de tratamiento. (Acosta et. al., 2001)

- Hidratos de carbono y lípidos

Los hidratos de carbono se deben de recomendar los de tipo complejo y los lípidos deben de ser proporcionados de acuerdo a las indicadas para la edad, como se observa en la Tabla 3.

Tabla 3. Requerimiento de hidratos de carbono y lípidos para Hiperglicinemia.

Hidratos de carbono	Lípidos
65-75% VCT	25-30% VCT

Fuente: Elaboración propia adaptado de Ladino, L., & Velásquez, Ó. J. (2021). Nutridatos. Manual de Nutrición Clínica. (3.ª ed.). Health Book's.

- L-Carnitina

La deficiencia de carnitina puede ocurrir como otro efecto adverso de la terapia con benzoato de sodio. (Nowak, Chuchra, & Paprocka, 2022)

Se debe iniciar la ingesta a 50 mg/kg/día y monitorear hasta que la concentración de carnitina libre en plasma sea $\geq 30 \mu\text{mol/L}$. (Acosta et. al., 2001)

- Líquidos:

Aportar 1 ml de líquido a niños y adultos por cada kcal ingerida.

Una de las formas de terapia para reducir la glicina es la reducción de la ingesta de glicina mediante dietas bajas en glicina, incluida la nutrición parenteral libre de aminoácidos y una fórmula libre de glicina (Nowak, Chuchra, & Paprocka, 2022).

- Tipo de alimentos (FH-1.2.2.2)
 - Ingesta de alimentos médicos

Existen fórmulas especializadas que podrían apoyar al tratamiento nutricional de Hiperglicinemia, tal como:

- Pro-Phree
 - Fórmula sin aporte de proteínas para permitir la restricción de proteínas o como adición de energía adicional, minerales y vitaminas.

CAPITULO 3. PROCESO DEL ATENCIÓN NUTRICIA (PAN)

El proceso de atención nutricional y la terminología estandarizada genera y fomenta el pensamiento crítico, estructura y documentación de la asistencia nutricional fundamentado por evidencia científica, midiendo resultados y evaluando la calidad de la atención nutricional. El PAN proporciona un enfoque integral, es decir, un enfoque en cual suma las partes que lo componen y contribuye a mejorar la calidad de servicio, el intercambio de información nutricional y el seguimiento. (Carbajal, Sierra, López-Lora, & Ruperto, 2021)

El PAN es un enfoque metódico para ofrecer atención nutricional de gran calidad. Este consta de cuatro pasos distintos e interrelacionados:

Primer paso es evaluación nutricional, el cual, compila y documenta información de manera sistemática como el historial relacionado con la alimentación o la nutrición, datos bioquímicos, pruebas y procedimientos médicos, mediciones antropométricas, hallazgos físicos centrados en la nutrición e historial del paciente. El segundo paso consta de diagnóstico nutricional en donde los datos compilados durante la evaluación nutricional guían la elección del diagnóstico nutricional adecuado. Se distingue y define el problema nutricional, la causa y los signos junto con síntomas.

En el tercer paso se selecciona la intervención nutricional que se conducirá a la raíz del problema nutricional con abordaje integral, adaptándose a las necesidades del paciente acorde a evidencia científica. La cual tiene como objetivo mejorar los signos y síntomas del diagnóstico.

El cuarto paso es el monitoreo, donde se valora la evolución del paciente y el cumplimiento del abordaje nutricional, para determinar si el paciente ha alcanzado o está en progreso hacia las metas planificadas. Este último paso forma parte del proceso continuo, dinámico y cíclico que permite evaluar los resultados, modificar si se precisa la intervención nutricional o reevaluar nuevamente el estado nutricional. (Academia de Nutrición y Dietética, 2022; Carbajal, Sierra, López-Lora, & Ruperto, 2021)

3.1 Datos Subjetivos. (Tabla 4)

Paciente masculino (**CH-1.1.3**) de 4 años 11 meses de edad (**CH-1.1.1**) originario y residente de Monterrey, Nuevo León (**CH-3.1.5**). Madre y padre originarios de Nuevo León.

Tabla 4. Historia clínica.

AHF:	Madre: Alérgica a penicilina (CH-2.1.8). Padre: Trastorno motor (CH-2.1.11). Hermano: Aparentemente sano. Abuela materna: Hipertensión arterial (CH-2.1.2), Diabetes Mellitus tipo 2 (CH-2.1.3). Abuelo materno: Se desconoce edad y estado de salud. Abuela paterna: Aparentemente sana. Abuelo paterno: Finado por infarto agudo al miocardio (CH-2.1.2).
A. Perinatales:	Producto de la segunda gesta (CH-1.1.9) con aparente curso normoevolutivo culminado a término 39 SDG. Parto eutócico en Institución de Salud Privada. Peso al nacer de 3.750 kg (AD-1.1.2.7) y talla de 55 cm (AD-1.1.1.3).
APNP:	Inmunizaciones: Esquema de vacunación completa para la edad.
APP:	<ul style="list-style-type: none"> • Hiperglicinemia no cetósica diagnosticada en período perinatal, con Tratamiento médico y nutricional. • Encefalopatía hipóxico isquémica secundaria a paro cardiorespiratorio presentado a los 7 días de vida extrauterina. • PCI espástica. • Epilepsia metabólica. • Hiperreactividad bronquial.
PA:	Ingresó a urgencias el día 10 de agosto del 2021 por crisis convulsivas, iniciando padecimiento 1 día previo al ingreso con 15 eventos convulsivos con duración de 1 minuto o menos. Siendo posteriormente trasladado a UCIP.
Diagnóstico médico	Trastorno en el metabolismo del metabolismo de glicina (Hiperglicinemia) + epilepsia.

Fuente: Elaboración propia.

Tratamiento /terapia médica (HC-2.2)

- **Tratamiento médico (CH-2.2.1):**

Tratamiento médico en urgencias: se administró 0.2 mg/kg/dosis de diazepam cada 12 horas con agregados de vigabatrina 250 mg por SNG, así como levetiracetam por SNG a dosis de impregnación debido a presencia de crisis convulsivas de más de 5 minutos.

Se administró oxígeno por desaturación de 82%. Se decide intubación orotraqueal y se mantiene con infusión de midazolam.

Tratamiento médico en UCIP: Se continúa con infusión de 50 mg de midazolam, 250 mg de vigabatrina así como 420 mg de levetiracetam por SNG cada 12 horas.

En la tabla 5 se mencionan los medicamentos incorporados al esquema de tratamiento al ingresar al área de cuidados intensivos.

Tabla 5. Tratamiento farmacológico durante su estancia en UCIP.

Medicamento	Dosis	Tipo de medicamento y uso	Efectos secundarios	Interacción fármaco-nutriente
Omeprazol	15 mg vía intravenosa cada 24 horas.	Inhibe la secreción de ácido en el estómago. Impidiendo el traslado final de H ⁺ al lumen gástrico.	Cefalea, dolor abdominal, estreñimiento, diarrea, flatulencia, náuseas/vómitos, pólipos gástricos benignos.	Disminuye absorción de vitamina B12. La planta hipérico interactúa disminuyendo la concentración sérica de omeprazol.
Paracetamol	200 mg vía intravenosa cada 6 horas.	Analgésico y antipirético. Inhibe la síntesis de prostaglandinas en el sistema nervioso central. Acción reguladora de la temperatura en el centro hipotalámico.	Hipotensión, hepatotoxicidad, erupción cutánea, alteraciones hematológicas, hipoglucemia, piuria estéril.	Las comidas ricas en carbohidratos pueden disminuir su absorción.
Levetiracetam	420 mg vía intravenosa cada 12 horas.	Disminuye la liberación de Ca interneuronal y se une a la proteína 2A de las	Somnolencia, astenia, mareos, cefalea, amnesia, ataxia, depresión, labilidad emocional, hostilidad, insomnio, nerviosismo,	Los alimentos no modifican su biodisponibilidad.

		vesículas sinápticas.	temblor, vértigo y diplopía.	
Vigabatrina	250 mg (38 mg/kg/d) vía oral por sonda NSG cada 12 horas.	Antiepiléptico, inhibidor selectivo e irreversible de la GABA transaminasa, la enzima responsable de la escisión metabólica del GABA.	Aumento de peso, somnolencia, trastornos del habla, dolor de cabeza, deterioro mental, temblor, defectos de campos visuales, visión borrosa, dolor abdominal, fatiga, agitación.	Los alimentos no modifican su biodisponibilidad.
Cannabidiol	1 ml en AM	Reduce la hiperexcitabilidad neuronal mediante una modulación del calcio intracelular a través del receptor acoplado a proteínas G 55.	Disminución del apetito, somnolencia, diarrea, vómitos, fiebre, cansancio, neumonía, aumento del apetito, irritabilidad, insomnio, letargo, babeo, aumento en pruebas funcionales hepáticas, disminución de peso.	Hierba de san Juan puede reducir las concentraciones en plasma y reducir la eficacia de cannabidiol.
Clindamicina	130 mg vía intravenosa cada 8 horas.	Impide la asimilación proteica bacteriana.	Colitis pseudomembranosa, diarrea, dolor abdominal, irritación local, dolor, tromboflebitis.	Los alimentos no modifican su biodisponibilidad.
Cefotaxima	435 mg vía intravenosa cada 8 horas.	Impide la síntesis de pared celular bacteriana.	Fiebre, anafilaxia, angioedema, broncoespasmo, arritmias, cefalea, convulsiones, rash, urticaria, prurito, diarrea, vómitos, náusea, dolor abdominal y colitis.	Los alimentos no modifican su biodisponibilidad.
Dexametasona	2 mg (0.15 mg/kg/d) intravenosos cada 6 horas.	Corticoide con elevada acción antiinflamatoria e inmunosupresora.	Leucocitosis moderada, linfopenia, eosinopenia y policitemia, supresión adrenal e inducción de síntomas parecidos al síndrome de Cushing.	Los alimentos no modifican su biodisponibilidad.
Midazolam	50 mg en infusión.	Incrementa la actividad del GABA al facilitar su unión con el receptor GABAérgico.	Sedación, somnolencia, náuseas y vómitos.	Concentración plasmática disminuida con hierba de san Juan.

Fuente: Elaboración propia.

Tratamiento médico en área de hospitalización:

Al ingreso al área de medicina interna el paciente presentaba un progresivo y sostenido aumento en la frecuencia y duración de las crisis epilépticas, lo cual se considera a la probable progresión en el descontrol metabólico y aumento de los niveles de glicina sérica. En su segundo día de hospitalización se agrega a esquema de medicamentos clonazepam y levocarnitina, esta última contribuye a disminuir los niveles de amonio. En el tercer día de hospitalización en medicina interna se agregó diazepam como antagonista de receptores de glicina, lactulosa como parte de tratamiento de hiperamonemia, benzoato de sodio para ayudar a disminuir los niveles séricos de glicina, se incluyó topiramato para disminuir las crisis epilépticas y el dextrometorfano como tratamiento para reducir la actividad estimulante de la glicina sobre los receptores de NMDA, además presenta efectos antiepilépticos, tal y como se muestra en la tabla 6.

Figura 3. Progresión de medicamentos



Fuente: Elaboración propia.

Tabla 6. Progresión de tratamiento farmacológico en área de Hospitalización.

Medicamento	Dosis	Tipo de medicamento y uso	Efectos secundarios	Interacción fármaco-nutriente
Medicamentos incluidos en esquema de tratamiento en el 2° día				
Clonazepam	1.3 mg cada 12 horas vía intravenosa	Anticonvulsivante Su efecto se debe a inhibición posináptica mediada por GABA.	Cansancio, somnolencia, astenia, hipotonía o debilidad muscular, mareo, ataxia, reflejos lentos. Disminución de concentración, inquietud, confusión, amnesia anterógrada, depresión, excitabilidad, hostilidad.	Los alimentos no modifican su biodisponibilidad.
Levocarnitina	433 mg cada 8 horas vía enteral	Forma de carnitina. Indicado en encefalopatía hiperamonemia y/o hepatotoxicidad debida a sobredosis/toxicidad.	Vómitos , náuseas, diarrea, calambres abdominales, incremento de INR.	Los alimentos no modifican su biodisponibilidad.
Medicamentos incluidos en esquema de tratamiento en el 3er día				
Diazepam	1.3 mg cada 8 horas vía intravenosa	Facilita la unión del GABA a su receptor y aumenta su actividad. Actúa sobre el sistema límbico, tálamo e hipotálamo.	Somnolencia, embotamiento afectivo, reducción del estado de alerta, confusión, fatiga, cefalea, mareo, debilidad muscular, ataxia o diplopía, amnesia, depresión, reacciones psiquiátricas y paradójicas, depresión respiratoria.	Efecto anticonvulsivante disminuido por: ginkgo
Benzoato de sodio	50 mg/kg/dosis 220 mg cada 8 horas por SNG	El benzoato se une con glicina para formar ácido hipúrico, este se excreta por el riñón.	En dosis altas se puede presentar hipocalcemia y concentraciones bajas de glicina en plasma.	Los alimentos no modifican su biodisponibilidad.
Lactulosa	5 mg cada 8 horas por SNG	Efecto osmótico y reducción del pH del lumen colónico.	Meteorismo, flatulencia. Dosis elevadas: dolor abdominal y diarrea.	Los alimentos no modifican su biodisponibilidad.
Topiramato	10 mg cada 12 horas por SNG	Anticonvulsivante con acción antiepiléptica.	Disminución o aumento de peso, anemia, parestesia, somnolencia, letargia, hipoestesia, nistagmo, disgeusia, diarrea, estreñimiento, dispepsia, boca seca, gastritis, anorexia, pérdida de apetito,	Hierba de San Juan disminuye biodisponibilidad de topiramato.

			espasmos o calambres musculares, depresión.	
Dextrometorfano	22 mg cada 8 horas por SNG	Antitusígeno, el cual abate el centro medular de la tos al disminuir la producción de taquicininas.	Náuseas, vómitos, molestias gastrointestinales.	El zumo de pomelo, naranja disminuyen biodisponibilidad de dextrometorfano.

Fuente: Elaboración propia.

3.2 Evaluación del Estado Nutricional (EEN)

Ingresó a medicina interna el 17 de agosto del 2021, partiendo de ahí se inició la evaluación del estado nutricional.

3.2.1 Antecedentes relacionados con alimentación/ nutrición (FH)

Durante la estancia en UCIP el paciente se encontraba en ayuno, por lo cual se decidió llevar a cabo un interrogatorio de manera indirecta sobre la dieta habitual previa al ingreso al hospital, por medio de expediente médico y a través de entrevista a la madre del paciente.

En dicha entrevista nutricional mediante un cuestionario de alimentos (Tabla 7-10) la madre refirió alimentación en consistencia de papillas, las cuales la madre las preparaba en casa. Indicó apego a plan nutricional y recomendaciones de Especialista en Nutriología Clínica en su hospital de base.

Ingesta de alimentos y nutrientes (FH-1)

Tabla 7. Cuestionario de alimentos.

Código	Grupo	Porciones	Variedad de alimentos (FH-1.2.2.5)
FH-1.2.2.1.2.4	Lácteo	120 ml	Leche deslactosada
FH-1.2.2.1.2.3	Verdura	5	Chayote, zanahoria, chícharo, 1 vez por semana betabel
FH-1.2.2.1.2.2	Fruta	5	Papaya, manzana, mango, ciruela
FH-1.2.2.1.2.1	Cereales	4.5	Avena

FH-1.2.2.1.2.6	Grasas	8	Aceite, Aguacate
	Azúcar	8	Miel Karo
Consistencia: Papilla.			
Preparación en casa.			

Fuente: Elaboración propia.

Tabla 8. Conteo de fibra en frutas y verduras del cuestionario de alimentos.

Alimento	Porción	Fibra
Chayote cocido	1/2 tz	2.2 g
Zanahoria cruda	1/2 tz	1.8 g
Chícharo cocido	1/4 tz	2.2 g
Papaya	1/2 tz	2.5 g
Manzana cocida	1/2 tz	2.1 mg
Mango	1 tz	1.8 g
Ciruela pasa deshuesada	7 pz	1.7 g

Tabla 9. Conteo de micronutrientes en frutas y verduras del cuestionario de alimentos.

Alimento	Porción	Vit. A	Vit. D	Vit. C	Vit. B9	Vit. B12
Chayote cocido	1/2 tz	1.6 µg	0.0 µg	6.4 mg	14.4 mg	0.0 µg
Zanahoria cruda	1/2 tz	534.4 µg	0.0 µg	3.8 mg	12.2 µg	0.0 µg
Chícharo cocido	1/4 tz	16 µg	0.0 µg	5.7 mg	25.2 µg	0.0 µg
Papaya	1/2 tz	29.4 µg	ND	86.5 mg	53.2 µg	ND
Manzana cocida	1/2 tz	3.5 µg	0.0 µg	0.0 mg	0.5 µg	0.0 µg
Mango	1 tz	226.1 µg	ND	46.2 mg	0.0 µg	ND
Ciruela pasa deshuesada	7 pz	140 µg	ND	0.0 mg	0.0 µg	ND

Tabla 10. Conteo de glicina y serina en frutas y verduras del cuestionario de alimentos.

Alimento	Porción	Glicina	Serina
Chayote cocido	1/2 tz	ND	ND
Zanahoria cruda	1/2 tz	ND	ND
Chícharo cocido	1/4 tz	ND	ND
Papaya	1/2 tz	ND	ND
Manzana cocida	1/2 tz	ND	ND
Mango	1 tz	ND	ND
Ciruela pasa deshuesada	7 pz	ND	ND

Tabla 11. Conteo de fibra en cereales sin grasa y lácteos del cuestionario de alimentos.

Alimento	Porción	Fibra
Avena en hojuelas	1/2 tz	2 g
Leche deslactosada	1 tz	NA

Tabla 12. Conteo de micronutrientes en cereales sin grasa y lácteos del cuestionario de alimentos.

Alimento	Porción	Fibra	Vitamina A	Vit. B9	Vit. B12	Vit. D	Calcio
Avena en hojuelas	1/2 tz	2 g	ND	0.0 µg	ND	0.0 µg	10.4 mg
Leche deslactosada	1 tz	NA	32 µg	5.16 µg	ND	2.68 µg	247.7 mg

Tabla 13. Conteo de glicina y serina en cereales sin grasa y lácteos del cuestionario de alimentos.

Alimento	Porción	Glicina	Serina
Avena en hojuelas	1/2 tz	ND	ND
Leche deslactosada	1 tz	180 mg	ND

El IDR de folato en niños de 4 a 7 años es de 200 mcg o 120 mcg de ácido fólico, ver conversión en Anexo 1. El aporte de ácido fólico al día es de 108.18 mg, tal y como se observa en las tablas 8 y 9. El tetrahydrofolato (THF) o ácido tetrahydrofólico es un derivado de la vitamina B9 (ácido fólico).

El ácido fólico se reduce a THF, una forma biológicamente activa, el cual está involucrado en la formación de glicina (Tjong et. al., 2022). Por lo que se debe de restringir.

A pesar que cumple con casi el 100% del requerimiento de ácido fólico para población general, en este tipo de pacientes con error metabólico de glicina se podría traducir como aporte elevado, ya que, se debe restringir el aporte de ácido fólico. Esto debido a que está involucrado en la formación de glicina (Tjong et. al., 2022).

También mejora la biodisponibilidad del folato al limitar la degradación de las coenzimas de folato que provienen de manera natural en los alimentos y en los suplementos de ácido fólico a nivel de estómago (Berger et al., 2022). Por lo que se debería limitar y no excederse del IDR.

Referente a la vitamina C, el IDR en niños de 4 a 7 años es de 25 mg al día. En el conteo de micronutrientes en las Tablas 8 y 10 se puede distinguir una ingesta excesiva de vitamina C, aunque la absorción de esta vitamina es del 85% en intestino delgado (Salas-Salvadó, 2019), aun así su absorción real fue alrededor de 395 mg de vitamina C por día, que sigue siendo un aporte elevado.

La importancia de la vitamina C radica en ser un importante cofactor para la biosíntesis de neurotransmisores (noradrenalina, serotonina), cortisol, hormonas peptídicas (vasopresina) y colágeno.

Tabla 14. Interpretación de micronutrientes del cuestionario de alimentos.

Código		Máximo aporte total en el día	Valor de referencia para la edad	% de adecuación	Interpretación	Referencia
FH-1.6.1.1	Vitamina D	2.68 mcg	15 mcg (600 UI)	17.86%	Deficiente	National Institute of Health, 2022
	Vitamina C	464.5 mg	25 mg	1858%	Elevado	National Institute of Health, 2022
	Vitamina B12	0.0 mcg	1.2 mcg	0%	Deficiente	National Institute of Health, 2022
	Calcio	247.7 mg	1000 mg	24.77%	Deficiente	National Institute of Health, 2022

Fuente: Elaboración propia.

Como se muestra en la tabla 11, presenta en su dieta habitual un adecuado aporte calórico y una ingesta de hidratos de carbono, ingesta proteica y lípidos consistente con las necesidades. Por otro lado, incompatible con necesidades de glicina fuera de parámetros normales de acuerdo a su patología de base.

Tabla 15. Interpretación de energía y macronutrientes del cuestionario de alimentos.

Código		Aporte total	g/kg/d	Porcentaje de valor calórico total (%VCT)	Valor de referencia	% de Adecuación	Interpretación	Referencia
FH-1.1.1.1	Energía	1467.5 kcal	110.33 kcal/kg/d	14.52 kcal/cm	11 kcal/cm	132%	Elevado	Ladino & Velásquez, 2021.
FH-1.5.3.1.1	Proteína	23.5 g	1.76 g/kg/d	6.4%	1.5-2 g/kg/d	100%	Adecuado	Ladino & Velásquez, 2021.
FH-1.5.5.1.1	HCO	248.5 g	18.68 g/kg/d	67.73%	65-75%	100%	Adecuado	Ladino & Velásquez, 2021.
FH-1.5.1.1.1	Lípidos	41 g	3.08 g/kg	25.14%	25-30%	100%	Adecuado	Ladino & Velásquez, 2021.

Fuente: Elaboración propia.

3.2.2 Medidas Antropométricas

Tabla 16. Medidas antropométricas obtenidas en evaluación inicial.

Código		Ideal	Actual (16/08/2021)	Percentil	Interpretación	Porcentaje	Interpretación	Referencia
AD-1.1.2	Peso/edad	13.7	13.3	10-50° (AD-1.1.6.13)	Adecuado	97%	Aceptable	Gómez, 2003
AD-1.1.1	Talla/edad	92	101	50-90°	Adecuado	109%	Aceptable	Waterlow, 1972
AD-1.1.5.1	IMC	15.8	13.3	10-50°	Normal	-	-	-

Fuente: Elaboración propia adaptado de tamizaje de Hospital Regional Materno Infantil.

Se realizaron medidas antropométricas como peso y talla y su interpretación se observa en la tabla 12, debido al que el paciente presentaba espasticidad se realizó medición de peso por medio de peso por diferencia, se pesó primero al padre del paciente y posteriormente al padre cargando al paciente, al final se restó ambos pesos y se obtuvo la diferencia. Por otro lado, se obtuvo la medición de talla por medio de estadímetro pediátrico portátil.

3.2.3 Datos bioquímicos, exámenes médicos y procedimientos.

- Equilibrio ácido base (BD-1.1)

Tabla 17. Datos bioquímicos de equilibrio ácido base iniciales.

Código		11.08.2021	Parámetro normal	Interpretación
BD-1.1.1	pH	7.54	7.32-7.42	Alcalemia
BD-1.1.3	pCO ₂	29	38-52	Bajo
BD-1.1.4	pO ₂	32	24-48	Normal
	Sodio	151	135-145 mmol/L	Hipernatremia
	Potasio	2.4	3.5-4.5 mmol/L	Hipokalemia
	Calcio	0.97	2.1-2.6 mmol/L	Hipocalcemia
	Glucosa	125	70-110 mg/dL	Hipernatremia

Fuente: Elaboración propia.

Interpretación: Alcalosis respiratoria relacionado a hiperventilación.

- Perfil hidroelectrolítico y renal (BD-1.2)

Tabla 18. Datos bioquímicos de perfil hidroelectrolítico y renal iniciales.

Código		11.08.2021	Parámetro normal	Interpretación
BD-1.2.1	BUN	11	7-16.8 mg/dL	Normal
BD-1.2.2	Creatinina	0.27	0.72-1.25 mg/dL	Bajo Debilidad, masa muscular disminuida, catabolismo proteico.
	Urea	23.3	15-40 mg/dL	Normal
	Ácido úrico	4	3.5-7.2 mg/dL	Normal
BD-1.2.5	Sodio	157	137 - 145 mmol/L	Hipernatremia Deshidratación o aumento en la administración de sodio (alimentaria o IV).
BD-1.2.6	Cloro	114	98 – 107 mmol/L	Hipercloremia Deshidratación, hiperventilación que causa alcalosis respiratoria.
BD-1.2.7	Potasio	2.7	3.5 - 5.10 mmol/L	Hipokalemia Ingesta alimentaria o IV deficiente, vómito, sudoración, alcalosis.

BD-1.2.9	Calcio	8.7	9.6 – 10.2 mg/dL	Hipocalcemia Deficiencia de vitamina D, alcalosis.
----------	--------	------------	------------------	--

Fuente: Elaboración propia.

La disminución en creatinina se puede atribuir a una desgaste proteico y masa muscular disminuido. La hipernatremia se puede deber a deshidratación o aumento en la administración de sodio (alimentaria o IV). Por otro lado la hipercloremia se puede deber a deshidratación o a una hiperventilación que causa alcalosis respiratoria. La hipokalemia se puede ser a causa de ingesta alimentaria o IV deficiente, vómito, sudoración, alcalosis. Por último la hipocalcemia puede ser por deficiencia de vitamina D o por alcalosis.

- Perfil gastrointestinal (BD-1.4)

Tabla 19. Datos bioquímicos de perfil gastrointestinal inicial

Código		11.08.2021	Parámetro normal	Interpretación
BD-1.4.1	Fosfatasa alcalina	103	0-500 U/L	Normal
BD-1.4.2	Alanino transferasa (TGP/ALT)	6	13-69 U/L	Bajo
BD-1.4.3	Aspartato aminotransferasa (TGO/AST)	13	17-59 U/L	Bajo
BD-1.4.4	Gamma Glutamiltransferasa (GGT)	19	12-64 U/L	Normal
BD-1.4.6	Bilirrubina Total	0.83	0-1.2 mg/dL	Normal
	Bilirrubina Directa	0.32	0-0.5 mg/dL	Normal
	Bilirrubina Indirecta	0.51	0-1.1 mg/dL	Normal
	CPK	133	30 - 200 U/L	Normal
	CKMB	12	0 - 20 U/L	Normal
	Deshidrogenasa láctica	138	125-220 U/L	Normal

Fuente: Elaboración propia.

- Glucosa/perfil endocrino (BD-1.5)

Tabla 20. Datos bioquímicos de glucosa/perfil endocrino inicial

Código		11.08.2021	Parámetro normal	Interpretación
BD-1.5.1	Glucosa	128	60 - 100 mg/dL	Hiperglicemia Respuesta aguda al estrés, terapia con glucocorticoides.

Fuente: Elaboración propia.

Los niveles elevados de glucosa se pueden atribuir a una respuesta aguda al estrés y/o a terapia con glucocorticoides.

- Perfil inflamatorio (BD-1.6)

Tabla 21. Datos bioquímicos de perfil inflamatorio inicial

Código		11.08.2021	Parámetro normal	Interpretación
BD-1.6.1	Proteína C Reactiva (PCR)	7.5	0-0.5 mg/dL	Elevado Reacción inflamatoria no infecciosa aguda

Fuente: Elaboración propia.

La elevación de la Proteína C Reactiva se puede deber la reacción inflamatoria no infecciosa aguda.

- Perfil lipídico (BD-1.7)

Tabla 22. Datos bioquímicos de perfil lipídico inicial

Código		11.08.2021	Parámetro normal	Interpretación
BD-1.7.1	Colesterol	194	0-200 mg/dL	Normal
BD-1.7.7	Triglicéridos	87	0-150 mg/dL	Normal

Fuente: Elaboración propia.

Sin alteración en perfil lipídico.

- Perfil proteico (BD-1.11)

Tabla 23. Datos bioquímicos de perfil proteico inicial

Código		11.08.2021	Parámetro normal	Interpretación
	Proteínas Totales	5.3	6.3-8.2 g/dL	Bajo
BD-1.11.1	Albúmina	3.6	3.5-5 g/dL	Normal
	Globulina	1.7	2.3-3.5 g/dL	Bajo Enfermedades agudas, estrés.

BD-1.11.17	Glicina	723	107-343 mmol/L	Hiperglicinemia Alteración en la síntesis de glicina.
------------	---------	------------	----------------	---

Fuente: Elaboración propia.

Las proteínas totales se encuentran por debajo del parámetro normal relacionado a la disminución de globulina, la cual se relaciona a enfermedades agudas o a estrés.

La hiperglicinemia se puede deber a una alteración en la síntesis de glicina.

3.2.4 Hallazgos o examen físico relacionado a la nutrición (PD)

Tabla 24. Examen físico orientado a la nutrición inicial.

	Código	Signo o síntoma	Posibles causas nutricionales relacionadas	Posibles causas no nutricionales relacionadas	Referencia
Sistema digestivo (PD-5)	PD-1.1.5.6	Anorexia	Deficiencia de vitamina B12, vitamina B6.	Trastornos gastrointestinales.	Academy of Nutrition and Dietetic, 2018.
	PD-1.1.5.9	Estreñimiento	Ingesta inadecuada de agua y/o fibra.	La parálisis cerebral conduce a trastornos en el movimiento, la postura y el tono muscular. El problema gastrointestinal más frecuente en PCI es el estreñimiento.	Elbasan & Bezgin, 2018.
	PD-1.1.5.18	Acidez	Sin relación aparente.	Hiperglicinemia.	Van Hove, Coughlin, & Swanson, 2019.
Extremidades (PD-7)	PD-1.1.7.20	Hipotonía	Sin relación aparente.	Trastorno de tono muscular relacionado a PCI e Hiperglicinemia.	Genc, Kilic, & Yüksel, 2018. Elbasan & Bezgin, 2018.
	PD-1.1.7.24	Espasticidad	Sin relación aparente.	Hiperglicinemia.	Çakar & Seyhan, 2020.
Músculo (PD-14)	PD-1.1.14.2	Tensión muscular anormal	Sin relación aparente.	Hiperglicinemia.	Van Hove, Coughlin, & Swanson, 2019.

	PD-1.1.14.5	Debilidad muscular	Deficiencia de fósforo, potasio, vitamina B12, vitamina D	Hiperglicinemia.	Academy of Nutrition and Dietetic, 2018.
Garganta y deglución (PD-1.1.19)	PD-1.1.19.3	Disfunción para tragar	Sin relación aparente.	Hiperglicinemia.	Van Hove, Coughlin, & Swanson, 2019.
Discapacidad física		Problemas para deglutir	Sin relación aparente.	Relacionado a deterioro neurológico por PCI e hiperglicinemia.	Van Hove, Coughlin, & Swanson, 2019. Elbasan & Bezgin, 2018

Fuente: Elaboración propia.

Al valorar al paciente se encontraba con estabilidad hemodinámica sin uso de aminas con sedación reactivo a estímulos externos. A la exploración física (Tabla 20) se halla con catéter venoso central subclavio izquierdo el cuál fue colocado el día 10/08/2021, se encontraba permeable y con adecuado retorno sanguíneo. En lo respiratorio se encontraba extubado, con puntas nasales de 5 litros/ minuto con hipoventilación basal derecha, lo que quiere decir que la respiración es demasiado lenta que no satisface las necesidades del cuerpo por sí solo.

A nivel gastro-metabólico se encontraba con abdomen plano sin dolor a la palpación, peristalsis presente en los 4 cuadrantes.

3.2.5 Historia del paciente

Datos personales (CH-1.1):

Sexo (CH-1.1.2): Masculino.

Edad (CH-1.1.1): 4 años.

Raza/grupo étnico (CH-1.1.3): Mexicano.

Rol de familia (HC-1.1.7): Hijo menor.

Localización geográfica (HC-3.1.5): Monterrey, N. L.

Historial médico de salud orientado a la nutrición del paciente/cliente/familiar (CH-2.1)

Madre: Alérgica a penicilina (CH-2.1.8).

Padre: Trastorno motor (CH-2.1.11).

Hermano: Aparentemente sano.

Antecedentes Personales Patológicos:

- Hiperglicinemia no cetósica (CH-2.1.3).
- Encefalopatía hipóxico isquémico (CH-2.1.11).
- PCI espástica (CH-2.1.10).
- Epilepsia genética de difícil control (CH-2.1.11)
- Hiperreactividad bronquial (CH-2.1.13).

3.2.6 Herramientas de evaluación, seguimiento y evaluación

Ingresó al área de hospitalización el día 16 de agosto del 2021 donde se realizó tamizaje nutricional intrahospitalario junto con tamizaje nutricional STRONGkids. Los cuales, se pueden observar en Anexo 2 y 3.

De acuerdo con tamizaje STRONGkids presenta riesgo medio, por otro lado en tamizaje intrahospitalario presentó un alto riesgo nutricional relacionado a error innato en metabolismo de glicina. Tal y como se muestra en Tabla 22.

Tabla 25. Resultado de tamizaje STRONGkids

Tamizaje	Puntaje	Interpretación
STRONGkids	3 puntos	Riesgo nutricional medio
Tamizaje intrahospitalario	Eutrófico con alto riesgo nutricional	

Fuente: Elaboración propia.

3.2.7 Categoría de etiología (EY)

- Identificación de la categoría de etiología del diagnóstico nutricional (EY-1)

Tabla 26. Categoría de etiología

Categoría de etiología	Etiología
Fisiológico- Metabólico (EY-1.5)	Ingesta de tipos de aminoácidos inconsistentes con las necesidades (glicina) (NI-5.7.1)
Conocimiento (EY-1.3)	Ingesta inadecuada de vitaminas (Vitamina B12) (NI-5.9.1)
Conocimiento (EY-1.3)	Ingesta inadecuada de vitaminas (vitamina D) (NI-5.9.1)
Fisiológico- Metabólico (EY-1.5)	Función GI alterada (NC-1.4)

Fuente: Elaboración propia.

3.2.8 Evaluación de progreso (EV)

Se valoró el progreso hacia las metas de resolución de los diagnósticos nutricionales ingesta, los cuales incluían ingesta proteica por medio de cálculo dietético junto con disminución de glicina sérica y amonio por medio de perfiles bioquímicos.

- **Estado de la meta de intervención (EV-1)**

Parámetros que se evaluaron:

- Nuevo objetivo identificado (EV-1.1)
- Meta cumplida (EV-1.2)
- Meta descontinuada (EV-1.3)
- Meta no lograda (EV-1.4)
- Algún progreso hacia la meta (EV-1.5)

3.3 Diagnóstico Nutricional

Tabla 27. Diagnóstico Nutricional.

Dominio	Categoría	Problema	Etiología “Relacionado a”	Signos y síntomas “Evidenciado por”
Ingesta (NI)	Fisiológico- Metabólico	Ingesta de tipos de aminoácidos inconsistentes con las necesidades (glicina) (NI-5.7.1)	Error innato del metabolismo de glicina	Niveles plasmáticos de glicina 723 mmol/L.
Ingesta (NI)	Conocimiento	Ingesta inadecuada de vitaminas (Vitamina B12) (NI-5.9.1)	Disminución en biodisponibilidad en alimentos por cocción	Anorexia, debilidad muscular.
Ingesta (NI)	Conocimiento	Ingesta inadecuada de vitaminas (vitamina D) (NI-5.9.1)	Déficit de conocimientos sobre alimentación y nutrición en relación con consumo apropiado de variedad de alimentos.	Debilidad
Clínica (NC)	Fisiológico- Metabólico	Función GI alterada (NC-1.4)	Alteración en la función gastrointestinal	Reflujo gastroesofágico, estreñimiento.

Fuente: Elaboración propia.

3.3.1 Metas (Formato SMART)

- Restringir aporte proteico 0.5 g/kg/d durante la estancia hospitalaria y así disminuir aporte de glicina y serina en la dieta con el fin de disminuir concentraciones plasmáticas de glicina en 1 mes.
- Restringir el aporte de ácido fólico a 50 mg al día durante la estancia hospitalaria y así disminuir aminorar la interconversión de serina a glicina con el fin de disminuir concentraciones plasmáticas de glicina en 1 mes.
- Aportar el 100% de sus requerimientos calóricos durante la estancia hospitalaria con el fin de evitar pérdida del >5% de peso corporal en 1 mes.

- Aportar 25 g de fibra al día y alimentos laxantes durante la estancia hospitalaria con el fin de disminuir episodios de estreñimiento en el transcurso de 1 mes.

3.4 Intervención Nutricional

3.4.1 Aporte de alimentos y/o nutrimentos (ND)

- **Prescripción dietética (NP-1.1)**

Nutrición enteral (ND-2.1) artesanal por sonda nasogástrica (ND-2.1.7) baja en glicina y serina (ND-1.2.3) de 367 ml para 24 horas. Pasando a una velocidad de infusión de 20 ml/h cada 8 horas.

- **Estándares comparativos**

Necesidades energéticas

- **Plan específico de alimentación y nutrición.**

Se inició soporte nutricional con <30% del requerimiento calórico y proteico.

Ingesta estimada de energía de nutrición enteral en 24 horas (FH-1.1.1.4): 367 kcal.

Ingesta estimada de proteínas por nutrición enteral en 24 horas (FH-1.5.3.1.11): 1.8 g de proteína (0.14 g/kg/d).

Tabla 28. Aporte de alimentos y/o nutrimentos meta.

	Aporte meta	g/kg/d	Porcentaje de valor calórico total (%VCT)	Valor de referencia	Interpretación	Referencia
Energía	1300 kcal	12.87 kcal/cm	117.01%	11 kcal/cm	Exceso	Ladino & Velásquez, 2021.
Proteína	6.5 g	0.5 g/kg/d	2%	0.5-1 g/kg/d en fórmula estándar y el resto por fórmula	Aceptable	Ladino & Velásquez, 2021.

				libre de glicina		
HCO	205.5 g	15.75 g/kg/d	63%	65-75%	Deficiente	Ladino & Velásquez, 2021.
Lípidos	50 g	3.84 g/kg/d	35%	25-30%	Exceso	Ladino & Velásquez, 2021.
Ácido Fólico	50 mg	-	-	200 mg	Deficiente	Ladino & Velásquez, 2021.

Fuente: Elaboración propia.

- **Entrega de alimentos y/o nutrientes (ND-1)**

- Dieta baja en proteínas (ND-1.2.3.3)
- Dieta modificada con aminoácidos (ND-1.2.3.6)
- Dieta baja en ácido fólico (ND-1.2.10.9.2)

1. Comidas y refrigerios

No aplica al momento.

2. Nutrición enteral y parenteral

Soporte nutricional enteral por SNG con fórmula artesanal.

- Modificada para ser baja en proteínas (ND-1.4.4.1).

Tabla 29. Aporte de alimentos de prescripción nutricia en intervención inicial.

Equivalentes	Alimentos	Cantidad
1.5 Frutas	Papaya	1 taza
	Manzana	½ pieza
0.5 Cereal	Cereal de avena	10 gramos
2 azucares	Miel	2 cucharaditas (10 ml)
3 aceites sin proteína	Aceite de oliva	3 cucharaditas (15 ml)
Aforado a 367 ml		

Fuente: Autoría propia adaptado de Hospital Regional Materno Infantil.

- **Terapia con suplementos de nutrición**

No aplica por el momento.

- **Terapia con suplementos alimentarios médicos**

No se pudo administrar fórmula especializada enteral (Pro-Phree) por desabasto en el país debido a pandemia por COVID-19.

- **Terapia con suplementos de vitaminas y minerales**

No aplica por el momento.

3. Manejo de sustancias bioactivas

No aplica.

4. Asistencia para alimentarse

La cabecera de la cama se elevaba entre 30 a 45 grados (ND-4.2) en el transcurso de la alimentación y por lo menos 30 minutos posteriores a la administración de alimentos para disminuir el riesgo de aspiración.

5. Manejo del entorno para alimentarse

Al prepararse para administrar alimentos, el personal de enfermería confirmaba la posición de la sonda enteral. Se administraba el soporte enteral por gravedad y antes y después de la alimentación, el personal de enfermería enjuagaba adecuadamente la sonda enteral.

6. Manejo de medicamentos relacionados a la nutrición

No aplica al momento.

3.4.2 Educación nutricia

- Evitar alimentos altos en ácido fólico
 - Escoger alimentos bajos en ácido fólico:

Figura 4. Ejemplos de frutas bajas en ácido fólico

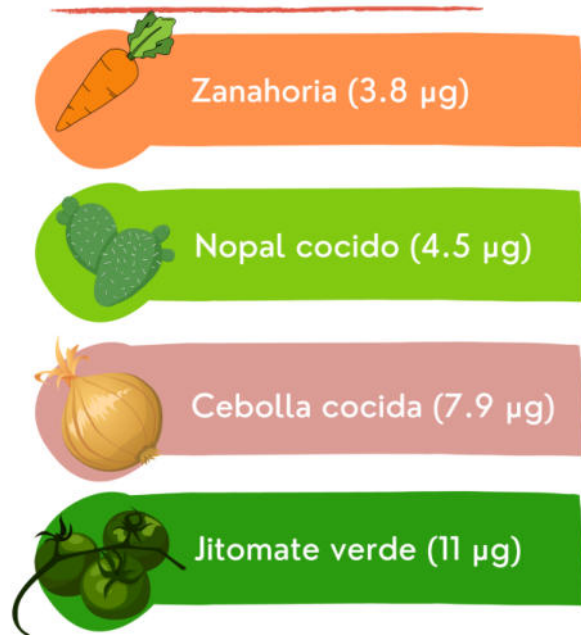
Frutas con contenido bajo en ácido fólico



Fuente: Elaboración propia adaptado de Sistema Mexicano de Alimentos Equivalentes (SMAE).

Figura 5. Ejemplos de verduras bajas en ácido fólico

Verduras con contenido bajo en ácido fólico



Fuente: Elaboración propia adaptado de Sistema Mexicano de Alimentos Equivalentes (SMAE).

3.4.3 Consejería Dietética

- Evitar agregar a las papillas condimentos irritantes como: canela, pimienta, ajo crudo, cebolla cruda, tomate crudo, menta, clavo.
- Escoger mangos y guayabas maduras o dulces para evitar acidez.
- Consumir 1.5 litros de agua.

3.4.4 Coordinación con el equipo de salud (RC)

- **Reunión de equipo con profesionales de la nutrición (RC-1.1)**

Cada mañana en el pase de visita nos reuníamos médicos pediatras, neurólogos, enfermeros y residente de la especialidad en nutriología clínica.

- **Colaboración del profesional de la nutrición con otros profesionales de la nutrición (RC-1.3)**

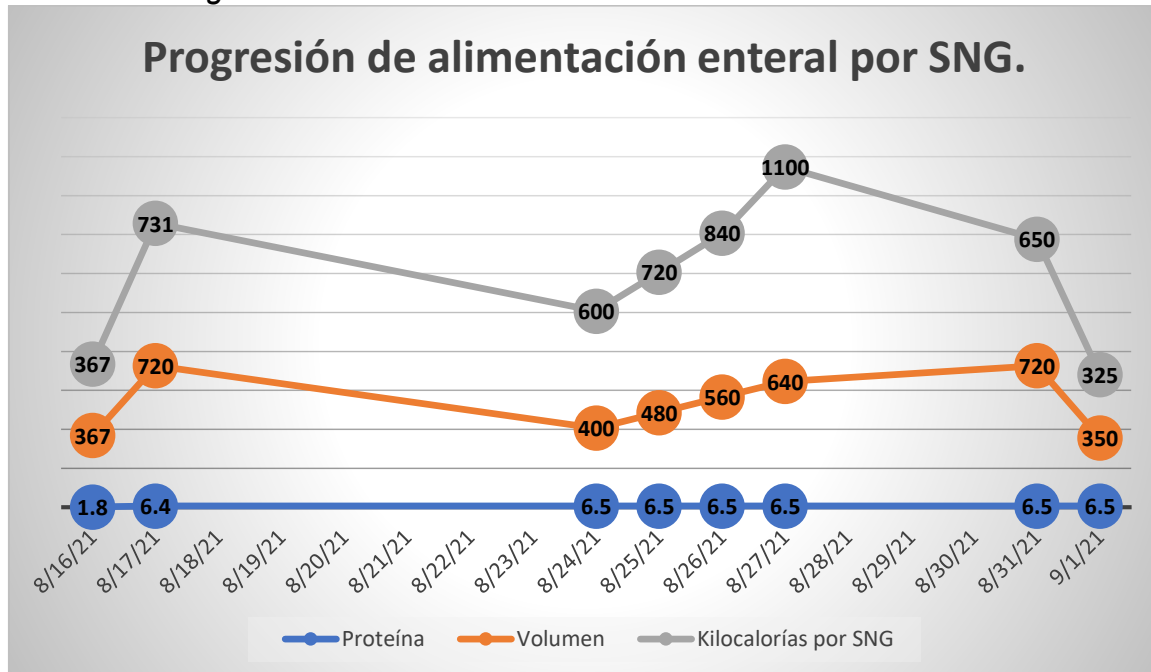
Se discutía el caso con un conjunto de especialistas en nutrición, con el fin de proporcionar un abordaje nutricional especializado. Al igual que manteníamos

la coadyuva de su nutrióloga de base, la cuál es especialista en nutriólogía clínica y también mi maestra.

3.5 Monitoreos nutricionales

3.5.1 Resultados de los antecedentes relacionados con alimentos/nutrición

Gráfica 1. Progresión de alimentación enteral.



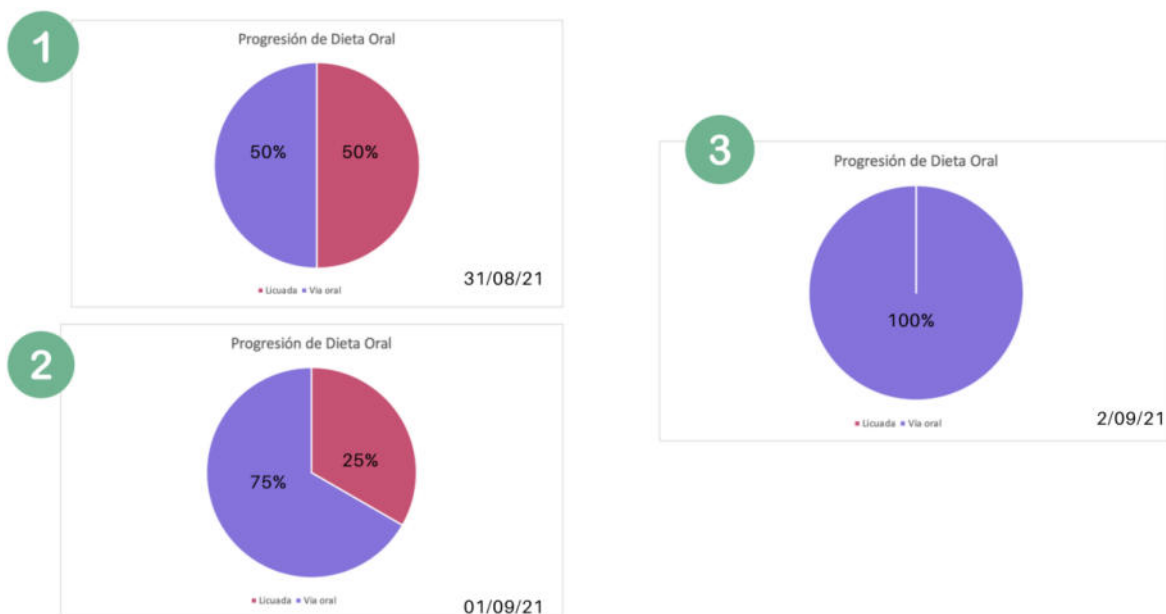
Fuente: Elaboración propia.

El día 16 de agosto se inició con alimentación trófica (20 ml/h), ya que al paciente se encontraba tolerando adecuadamente la fórmula artesanal enteral se fue progresando las kilocalorías. Debido a indicaciones médicas los líquidos se fueron progresando lentamente, por lo que concentrábamos la fórmula enteral para alcanzar los requerimientos calóricos, cuidando no obstruir la sonda con la fórmula artesanal. A partir del día 31/08/21 se inició soporte nutricional mixto, nutrición por sonda nasogástrica más alimentación por vía oral. Por este motivo a partir de este día disminuyó el aporte de kilocalorías y volumen por vía enteral.

Tal como se puede ver en la Gráfica 1, se comenzó el día 16 de agosto con 367 kcal en 367 ml y con 1.8 g de proteína, el día 17 de agosto se progresó a 731 kcal en 720 ml y 6.4 g de proteína, el día 24 de agosto se progresó la nutrición enteral a 600 kcal en 400 ml, a partir de este día se llegó a la meta de proteína

aportando 6.5 g de proteína, al siguiente día se aumentó 120 kcal quedando en 720 kcal diluido en 480 ml, seguidamente el día 26 de agosto se progresó a 840 kcal en 560 ml. El día 27 de agosto se llegó a 1100 kcal en 640 ml por vía enteral, posteriormente fue disminuyendo el aporte por vía enteral y aumentando por vía oral. El día 31 de agosto disminuyó las calorías a 650 kcal con un volumen de 720 ml, el día 1ro de septiembre disminuyó a 325 kcal en 350 ml. Para el día 2 de octubre se cubrió el 100% de los requerimientos por vía oral.

Figura 6. Progresión de vía enteral a vía oral.



Se realizó una prueba de deglución, en la cual presento una adecuada tolerancia a la vía oral y el día 31 de agosto se progresó a soporte nutricional mixto, en el cuál 50% del requerimiento energético provenía de alimentación enteral y el otro 50% del requerimiento de nutrición por vía oral. Esta consistía en papillas con bajo contenido en ácido fólico. Al siguiente día, se progresó la vía oral al 75% del requerimiento calórico y el aporte por vía enteral disminuyó al 25% del requerimiento. El día 2 de septiembre se progresó la alimentación exclusiva por vía oral.

Durante la transición de vía de administración se modificó el tipo de alimentos, se seleccionó alimentos con función laxante como papaya y ciruela ya sea en papilla o en té.

3.5.2 Resultados de las mediciones antropométricas

Tabla 30. Resultados de las mediciones antropométricas.

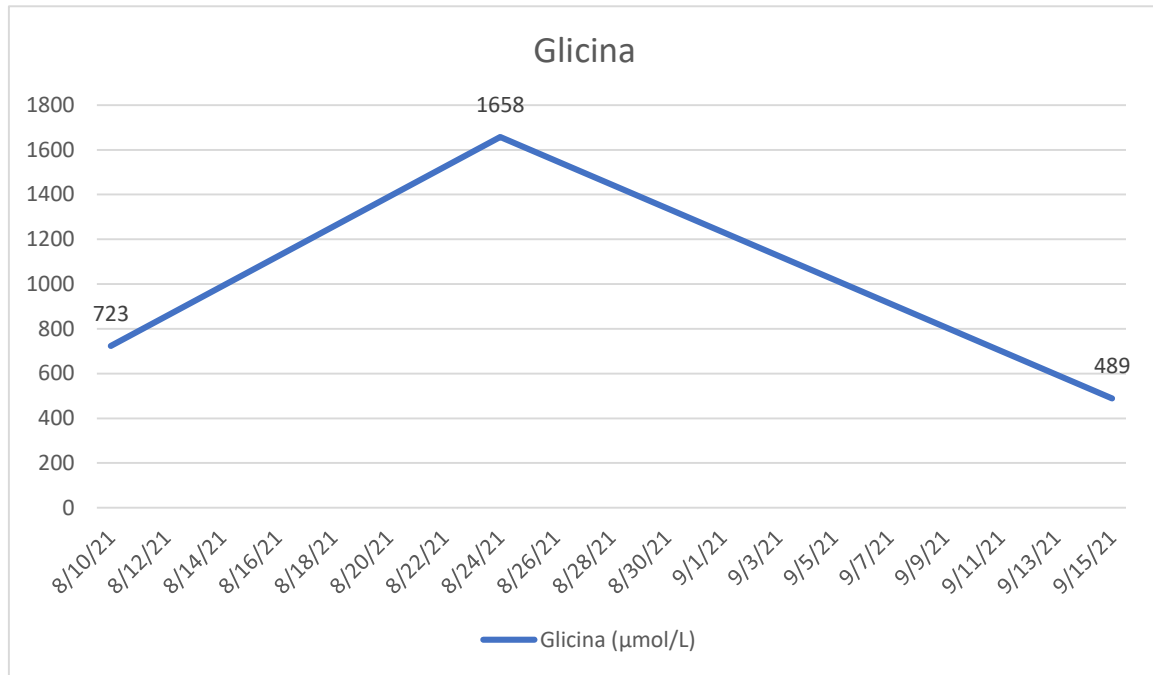
	Ideal	Actual (15/08/2021)	Percentil	Interpretación	Porcentaje	Interpretación	Referencias
Peso/Edad (AD-1.1.2)	14 kg	12.5 kg	10-50 (AD-1.1.6.13)	Adecuado	89.28%	Desnutrición leve	Gómez, 2003
Talla/Edad (AD-1.1.1)	91 cm	101 cm	50-90 (AD-1.1.6.9)	Adecuado	112%	Alto	Waterlow, 1972
IMC (AD-1.1.5.1)	15.9 kg/m ²	13.3 kg/m ²	10-50 (AD-1.1.6.1)	Normal	-	-	Developmental Medicine and child Neurology, 2006

Fuente: Elaboración propia.

Debido que durante su hospitalización no podíamos mover al paciente de la cama debido a riesgo a convulsión, se revaloró antropométricamente al paciente hasta el día de alta. Se encontró una disminución de 800 gramos de peso, manteniendo un IMC normal en pacientes con PCI.

3.5.3 Resultados bioquímicos exámenes médicos y procedimientos

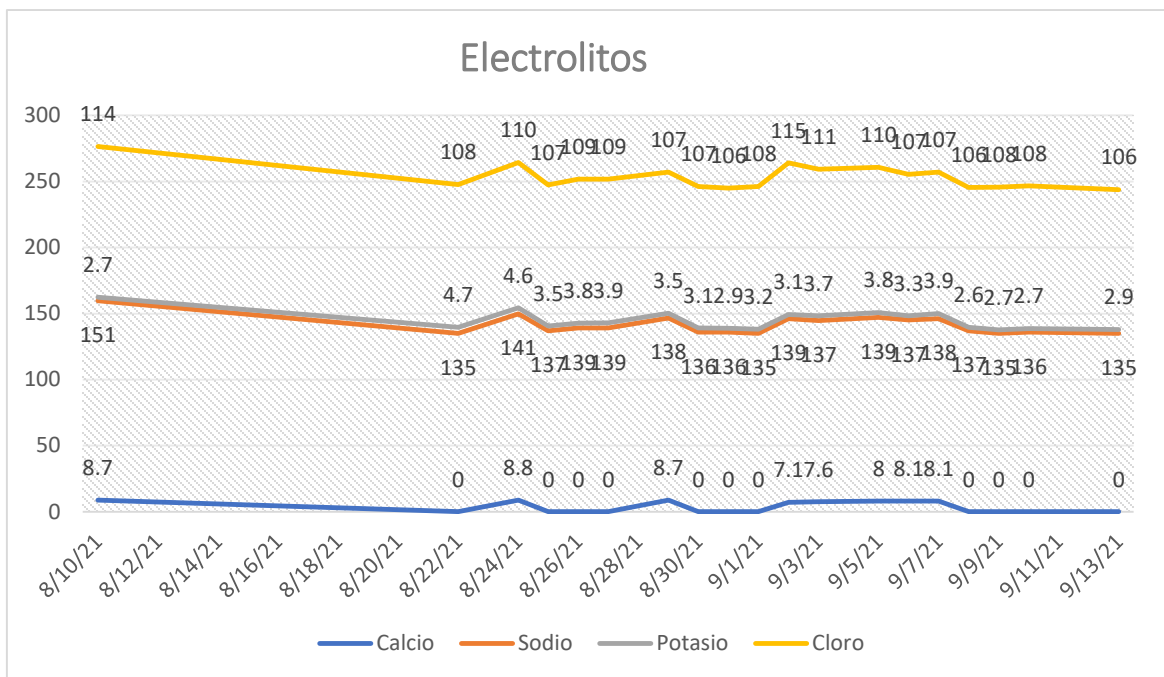
Gráfica 2. Monitoreo de glicina sérica.



Fuente: Elaboración propia.

Al ingreso presentó glicina sérica de 723 $\mu\text{mol/L}$, días posteriores al ingreso se realizó nuevamente una muestra sérica de glicina en la cual presentó 1658 $\mu\text{mol/L}$, por lo cual se decidió controlar el aporte de ácido fólico debido a que actúa en el metabolismo de glicina. Al egreso presentó un decrecimiento significativo en los niveles séricos de glicina Como se observa en la Gráfica 2.

Gráfica 3. Monitoreo de electrolitos.



0 = Sin dato

Fuente: Elaboración propia.

Se tomaban electrolitos cada 48 horas durante su estancia hospitalaria, donde se pudo observar una mejoría en la hipernatremia durante la estancia hospitalaria, al igual presentó mejoría en cloro sérico.

3.5.4 Resultados del examen físico orientado a la nutrición

Tabla 31. Resultados de examen físico orientado a la nutrición

Código	Signo o síntoma	Posibles causas nutricionales relacionadas	Posibles causas no nutricionales relacionadas	Referencia
PD-1.1.5.6	Anorexia	Deficiencia de vitamina B12, vitamina B6.	Trastornos gastrointestinales.	Academy of Nutrition and Dietetic, 2018.
PD-1.1.5.18	Acidez	Sin relación aparente.	Relacionado a manifestaciones clínicas propias de Hiperglicinemia.	Van Hove, Coughlin, & Swanson, 2019.
PD-1.1.7.24	Espasticidad	Sin relación aparente.	Relacionado a manifestaciones clínicas propias de Hiperglicinemia.	Dakar & Seyhan, 2020.

PD-1.1.14.5	Debilidad muscular	Deficiencia de fósforo, potasio, vitamina B12, vitamina D, vitamina C.	Relacionado a manifestaciones clínicas propias de Hiperglicinemia.	Academy of Nutrition and Dietetic (2018)
PD-1.1.5.9	Estreñimiento	Ingesta inadecuada de agua y/o fibra.	Relacionado a manifestaciones clínicas propias de Hiperglicinemia y/o medicamento.	Van Hove, Coughlin, & Swanson, 2019. Viessman et al, 2020.

Fuente: Elaboración propia.

Al valorar al paciente se encontraba en cama, reactivo al ambiente. Los signos y síntomas (Tabla 28) encontrados al ingreso igualmente se encontraban al egreso, concretamente probable deficiencia de vitamina C e ingesta inadecuada de líquidos.

3.5.5 Herramientas de evaluación, seguimiento y evaluación

Sin cambios, el paciente permanecía con riesgo nutricional en tamizaje intrahospitalario relacionado a error innato del metabolismo.

3.5.6 Categoría de Etiología

- Identificación de la categoría de etiología del diagnóstico nutricional (EY-1)

Tabla 32. Revaloración de categoría de etiología

Categoría de etiología	Etiología
Fisiológico- Metabólico (EY-1.5)	Ingesta de tipos de proteínas incompatibles con las necesidades (glicina) (NI- 5.6.3).
Conocimiento (EY-1.3)	Ingesta inadecuada de vitaminas (Vitamina B12, vitamina D) (NI-5.9.1)
Fisiológico- Metabólico (EY-1.5)	Función GI alterada (NC-1.4)
Función física (EY-1.4)	Dificultad para alimentarse solo (NB-2.6)

Fuente: Elaboración propia.

3.5.7 Evaluación de Progreso (EV)

- **Estado de la meta de intervención (EV-1)**

- Nuevo objetivo identificado (EV-1.1)

Aumento del 138% de las necesidades energéticas para mantener un adecuado crecimiento debido déficit proteico relacionado a hiperglicinemia.

- Meta cumplida (EV-1.2)

Disminución en niveles séricos de glicina y amonio. Aportando una dieta baja en glicina, serina y ácido fólico durante estancia hospitalaria.

- Meta discontinuada (EV-1.3)

Disminución de episodios de estreñimiento, debido a disminución de la motilidad intestinal por disfunción de SNC por PCI. Debido a que el SNC juega un papel importante en la regulación de la función intestinal y la homeostasis.

- Meta no lograda (EV-1.4)

Cumplir con requerimientos de vitamina B12 y vitamina D.

- Progreso hacia la meta (EV-1.5)

Disminución del 32% de los niveles séricos de glicina iniciales.

- **Estado de diagnóstico nutricional (EV-2)**

- Nuevo diagnóstico nutricional (EV-2.1)

Dominio	Categoría	Problema	Etiología “Relacionado a”	Signos y síntomas “Evidenciado por”
Ingesta (NI)	Fisiológico- Metabólico	Ingesta de tipos de aminoácidos inconsistentes con las necesidades (glicina) (NI-5.7.1)	Error innato del metabolismo de glicina	Niveles plasmáticos de glicina 723 mmol/L.

- Diagnóstico de nutrición activa (EV-2.2)

Dominio	Categoría	Problema	Etiología “Relacionado a”	Signos y síntomas “Evidenciado por”
Ingesta (NI)	Conocimiento	Ingesta inadecuada de vitaminas (Vitamina B12) (NI-5.9.1)	Disminución en biodisponibilidad en alimentos por cocción	Anorexia, debilidad muscular.
Ingesta (NI)	Conocimiento	Ingesta inadecuada de vitaminas (vitamina D) (NI-5.9.1)	Déficit de conocimientos sobre alimentación y nutrición en relación con consumo apropiado de variedad de alimentos.	Debilidad

- Diagnóstico nutricional resuelto (EV-2.3)

Dominio	Categoría	Problema	Etiología “Relacionado a”	Signos y síntomas “Evidenciado por”
Ingesta (NI)	Fisiológico-Metabólico	Ingesta de tipos de aminoácidos inconsistentes con las necesidades (glicina) (NI-5.7.1)	Error innato del metabolismo de glicina	Niveles plasmáticos de glicina 723 mmol/L.

- Diagnóstico de nutrición discontinuada (EV-2.4)

4. CONCLUSIONES Y EXPERIENCIAS

A lo largo de mi rotación por el área de pediatría aprendí la importancia del soporte nutricional, los requerimientos de estos pacientes deben evaluarse de manera constante con el objetivo de mantener un patrón normal de crecimiento, composición corporal y evitar desnutrición.

Durante el abordaje nutricional se logró aportar progresivamente el 100% de los requerimientos calóricos del paciente junto, con progresión de la vía de administración de alimento, iniciando por sonda nasogástrica con sucesión a vía oral. Llegando a metas nutricionales y coadyuvando a la disminución de glicina sérica.

Este caso clínico me ayudó como licenciada en nutrición y como estudiante de la Especialidad en Nutriología Clínica a desarrollar valores como adaptabilidad, empatía y paciencia. Superó mis expectativas y me encariñé con el área de pediatría, me enseñó a estudiar cada caso individualmente desde las rutas metabólicas que están presentes en cada enfermedad hasta escoger el tipo de alimentos o fórmulas especializadas de manera individualizada, aprendí que la nutrición no es algo lineal y también aprendí a aterrizar mis conocimientos del Proceso de Atención Nutricia (PAN) en la práctica clínica.

Lo que me hubiera gustado hacer diferente fue haber estudiado a profundidad los procesos mediante los cuales los nutrientes interactúan en el metabolismo de glicina desde el inicio y que nutrientes podrían verse afectado por restricción de proteína y de ciertos alimentos. Además, me hubiera gustado usar una fórmula especializada con bajo aporte en glicina, el cual no fue posible por dificultad en conseguir dicha fórmula por pandemia de SARS-CoV-2.

Sin duda me llevo un gran aprendizaje y, cariño por pediatría. Poder contribuir a la calidad de vida de un paciente y mejorar su estancia hospitalaria es algo que me llevo en el corazón. La literatura no enseña la parte humana, eso lo aprendes con la práctica que nos brinda la especialidad.

5. BIBLIOGRAFÍA

Abdelsattar, S., & Salah, H. (2017). Nonketotic hyperglycinemia: spectrum of imaging findings with emphasis on diffusion-weighted imaging. *Paediatric Neuroradiology*, 1155–1163. <https://doi.org/10.1007/s00234-017-1913-0>

Acosta, P. B., Yannicelli, S. & Abbott Laboratories. Ross Products Division. (2001). *Nutrition Support Protocols: The Ross Metabolic Formula System*. Ross Products Division, Abbot Laboratories.

Astiasarán, I. & Martínez, J. A. (2000). *Alimentos. Composición y propiedades* (2.^a ed.). McGraw-Hill Interamericana de España S.L.

Ambrus, A. & Adam-Vizi, V. (2018). Human dihydrolipoamide dehydrogenase (E3) deficiency: Novel insights into the structural basis and molecular pathomechanism. *Neurochemistry International*, 117, 5-14. <https://doi.org/10.1016/j.neuint.2017.05.018>

Asadi, S., Amjadi, H., Valizadeh, G., Pourjafar, R., & Aranian, M. (2018). Glycine Encephalopathy Syndrome. *Journal of Neurology and Neuro Toxicology*, 2(1).
Asociación Española de Pediatría. (2020). Benzoato sódico. <https://www.aeped.es/comite-medicamentos/pediamecum/benzoato-sodico>

Asociación Española de Pediatría. (2021). Topiramato. <https://www.aeped.es/comite-medicamentos/pediamecum/topiramato>

Asociación Española de Pediatría. (2021). Vigabatrina. <https://www.aeped.es/comite-medicamentos/pediamecum/vigabatrina>

Baquero, P., Guerrero, C., & Osorio, C. (2020). Manejo anestésico y perioperatorio en paciente pediátrico con hiperglicinemia no cetósica. *Repertorio*

de Medicina y Cirugía, 1–5.
<https://doi.org/10.31260/RepertMedCir.01217372.940>

Benarroch, E. E. (2011). Glycine and its synaptic interactions: Functional and clinical implications. *Neurology*, 77(7), 677-683.
<https://doi.org/10.1212/wnl.0b013e31822a2791>

Berger, M. M., Shenkin, A., Schweinlin, A., Amrein, K., Augsburger, M., Biesalski, H. K., Bischoff, S. C., Casaer, M. P., Gundogan, K., Lepp, H. L., de Man, A. M., Muscogiuri, G., Pietka, M., Pironi, L., Rezzi, S. & Cuerda, C. (2022). ESPEN micronutrient guideline. *Clinical Nutrition*, 41(6), 1357-1424. <https://doi.org/10.1016/j.clnu.2022.02.015>

Bravo-Alonso, I., Navarrete, R., Arribas-Carreira, L., Perona, A., Abia, D., Couce, M. L., Rodríguez-Pombo, P. (2017). Nonketotic hyperglycinemia: Functional assessment of missense variants in GLDC to understand phenotypes of the disease. *Human Mutation*, 38(6), 678–691. <https://doi.org/10.1002/humu.23208>

Carbajal, A., Sierra, J. L., López-Loraa, L., & Ruperto, M. (2021). Proceso de Atención Nutricional: elementos para su implementación y uso por los profesionales de la Nutrición y la Dietética. *Revista Española de Nutrición Humana y Dietética*, 24(2), 172–186. <https://doi.org/10.14306/renhyd.24.2.961>

Çakar, N. E., & Seyhan, S. (2020). Variant nonketotic hyperglycinemia caused by a novel pathogenic mutation in the GLRX5 gene. *Neurology Asia*, 623–626. [https://www.neurology-asia.org/articles/neuroasia-2020-25\(4\)-623.pdf](https://www.neurology-asia.org/articles/neuroasia-2020-25(4)-623.pdf)

Celik, M., & Akdeniz, O. (2021). Clinical, Laboratory, and Short-Term Outcomes in Neonatal Nonketotic Hyperglycinemia. *Iranian Journal of Pediatrics*, 31(5), 1–5. <https://doi.org/10.5812/ijp.116777>

Contreras-Roura, J., Camayd-Viera, I., Padrón-Díaz, A., & Martínez-Rey, L. (2018, octubre). Diagnóstico bioquímico de la hiperglicinemia no cetósica en Cuba. *Neurología*, 33(8), 549-550. <https://doi.org/10.1016/j.nrl.2016.05.015>

Coughlin, C., Swanson, M., Kronquist, K., Acquaviva, C., Hutchin, T., Rodríguez-Pombo, P., Väisänen, M., & Spector, E. (2017). The genetic basis of classic nonketotic hyperglycinemia due to mutations in GLDC and AMT. *Genetics in Medicine*, 1, 104–111. <https://doi.org/10.1016/j.biomed.2012.04.002>

DeArmond, P. D., Dietzen, D. J., & Pyle-Eilola, A. L. (2017). Chapter 2 - Amino acids disorders. *Biomarkers in Inborn Errors of Metabolism*, 25–64. <https://doi.org/10.1016/B978-0-12-802896-4.00003-1>

Diagnóstico bioquímico de la hiperglicinemia no cetósica en Cuba. (2018). *Neurología*, 549–550. <https://www.elsevier.es/es-revista-neurologia-295>

Edmondson, A. C., & Bennett, M. J. (2021). Biochemical genetic disorders. *Biochemical and Molecular Basis of Pediatric Disease.*, 439–474. <https://doi.org/10.1016/C2018-0-01599-6>

Feng, W. X., Zhuo, X. W., Liu, Z. M., Li, J. W., Zhang, W. H., Wu, Y., Han, T. L. & Fang, F. (2021). Case Report: A Variant Non-ketotic Hyperglycinemia With GLRX5 Mutations: Manifestation of Deficiency of Activities of the Respiratory Chain Enzymes. *Frontiers in Genetics*, 12. <https://doi.org/10.3389/fgene.2021.605778>

Genç Sel, Ç., Kılıç, M., Yüksel, D., Aksoy, A., Kasapkara, Ç. S., Ceylaner, S., & Oğuz, K. K. (2018). Nonketotic hyperglycinemia: Clinical range and outcome of a rare neurometabolic disease in a single-center. *Brain and Development*. doi:10.1016/j.braindev.2018.06

Howard, J. J. & Herzog, W. (2021). Skeletal Muscle in Cerebral Palsy: From Belly to Myofibril. *Frontiers in Neurology*, 12. <https://doi.org/10.3389/fneur.2021.620852>

Jones, P., Patel, K., & Rakheja, D. (2020). Chapter 21 - Disorder: Glycine encephalopathy. *Elsevier*, 111–113. <https://doi.org/10.1016/B978-0-12-816926-1.00021-3>

Elbasan, B. & Bezgin, S. (2018). The effects of reflexology on constipation and motor functions in children with cerebral palsy. *Pediatrics & Neonatology*, 59(1), 42-47. <https://doi.org/10.1016/j.pedneo.2017.01.005>

Kesari, A. & Noel, J. Y. (2022). *Nutritional Assessment*. StatPearls. <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK580496/?report=reader>

Krawiec, C., & Anastasopoulou, C. (2022). Nonketotic Hyperglycinemia. StatPearls Publishing, 1–15. <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK556140/#!po=90.0000>

Ladino, L., & Velásquez, Ó. J. (2021). *Nutridatos. Manual de Nutrición Clínica*. (3.^a ed.). Health Book's.

Leung, K., De Castro, S. C. P., Santos, C., Savery, D., Prunty, H., Gold-Diaz, D., Greene, N. D. E. (2020). Regulation of glycine metabolism by the glycine cleavage system and conjugation pathway in mouse models of Non-Ketotic Hyperglycinemia. *Journal of Inherited Metabolic Disease*. [doi:10.1002/jimd.12295](https://doi.org/10.1002/jimd.12295)

Liu, R., Zeng, L. W., Gong, R., Yuan, F., Shu, H. B. & Li, S. (2021). mTORC1 activity regulates post-translational modifications of glycine decarboxylase to modulate glycine metabolism and tumorigenesis. *Nature Communications*, 12(1). <https://doi.org/10.1038/s41467-021-24321-3>

Marques, B. L., Oliveira-Lima, O. C., Carvalho, G. A., de Almeida Chiarelli, R., Ribeiro, R. I., Parreira, R. C., da Madeira Freitas, E. M., Resende, R. R., Klempin, F., Ulrich, H., Gomez, R. S. & Pinto, M. C. X. (2020). Neurobiology of glycine transporters: From molecules to behavior. *Neuroscience & Biobehavioral Reviews*, 118, 97-110. <https://doi.org/10.1016/j.neubiorev.2020.07.025>

Merritt, J. L., & Gallagher, R. C. (2018). Inborn Errors of Carbohydrate, Ammonia, Amino Acid, and Organic Acid Metabolism. *Avery's Diseases of the Newborn*, 230–252. <https://doi.org/10.1016/B978-0-323-40139-5.00022-X>

Mordarski, B., & Wolff, J. (2018). Nutrition focused physical exam. *Academy of Nutrition and Dietetic*, 2, 49.

NCP Step 1: Nutrition Assessment. (2020). Academy of Nutrition and Dietetics. <https://www.ncpro.org/nutrition-assessment-snapshot>

Nowak, M., Chuchra, P., & Paprocka, J. (2022). Nonketotic Hyperglycinemia: Insight into Current Therapies. *J. Clin. Med.*, 11(11), 1–13. <https://doi.org/10.3390/jcm11113027>

Salud, S. de. (s. f.). *Tamiz metabólico neonatal y auditivo*. gob.mx. <https://www.gob.mx/salud/articulos/tamiz-metabolico-neonatal-y-auditivo>

Saudubray, J. M., Baumgartner, M. R., & Walter, J. (2016). *Inborn Metabolic Diseases Diagnosis and Treatment* (6.^a ed.). Springer Publishing. <https://doi.org/10.1007/978-3-662-49771-5>

Sato, K. (2018). Why does hyperglycinemia exhibit so grave brain anomalies and so severe neurological symptoms? *Journal of Theoretical Biology*, 97–100. <https://doi.org/10.1016/j.jtbi.2018.07.008>

Sharma, S., & Prasad, A. (2017). Inborn Errors of Metabolism and Epilepsy: Current Understanding, Diagnosis, and Treatment Approaches. *International Journal of Molecular Sciences*, 1–26. <https://doi.org/10.3390/ijms18071384>

Stence, N., Fenton, L., Levek, C., & Tong, S. (2018). Brain imaging in classic nonketotic hyperglycinemia: Quantitative analysis and relation to phenotype. *Journal of Inherited Metabolic Disease*, 42, 438–448. <https://doi.org/10.1002/jimd.12072>

Swanson, M., Miller, K., Young, S., Tong, S., Ghaloul, L., Neira, J., Schlichting, L., Peck, C., Gabel, L., Friederich, M. & Van Hove, J. (2022). Cerebrospinal fluid amino acids glycine, serine, and threonine in nonketotic hyperglycinemia. *J Inherit Metab Dis.*, 45. <https://doi.org/10.1002/jimd.12500>

Tamiz Neonatal Detección, Diagnóstico, Tratamiento y Seguimiento de los Errores Innatos del Metabolismo. (2010). Secretaría de Salud. http://cneqsr.salud.gob.mx/contenidos/descargas/PublicacionesSMP/TN_E_Innatos_Metabolismo.pdf

Tjong, E., Dimri, M. & Mohiuddin, S. S. (2022). Biochemistry, Tetrahydrofolate. *StatPearls Publishing LLC.* https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK539712/#_NBK539712_pubdet

The Nutrition Care Process (NCP). (2022). Academy of Nutrition and Dietetics. <https://www.ncpro.org/nutrition-care-process>

Tramontana, T., Wilson, T., & Hainline, B. (2021). Consideration of a metabolic disorder in the differential of mild developmental delay: A case of nonketotic hyperglycinemia revisited 36 years later. *JIMD Reports*, 59, 16–19. <https://doi.org/10.1002/jmd2.12208>

Trivić, I. & Hojsak, I. (2019). Evaluation and Treatment of Malnutrition and Associated Gastrointestinal Complications in Children with Cerebral Palsy. *Pediatric Gastroenterology, Hepatology & Nutrition*, 22(2), 122. <https://doi.org/10.5223/pghn.2019.22.2.122>

Van Hove, J., Coughlin, C., Swanson, M., & Hennermann, J. (2019). Nonketotic Hyperglycinemia. *GeneReviews*, 1–23.

Victor, R. (2019). *HARPER BIOQUIMICA ILUSTRADA* (31.a ed.). McGraw-Hill.

Vriesman, M., Koppen, I., Camilleri, C., di Lorenzo, C., & Benninga, M. (2020). Management of functional constipation in children and adults. *Nature Reviews Gastroenterology & Hepatology*, 17(1), 21–39. <https://doi.org/10.1038/s41575-019-0222-y>

Zhou, B. B., Hui, L., Zhang, Q. H., Chen, X., Zhang, C., Zheng, L., Feng, X., Wang, Y. P., Ding, Z. J., Chen, R. R., Ma, P. P., Liu, F. R. & Hao, S. J. (2022, 12 mayo). The Mutation Analysis of the AMT Gene in a Chinese Family With Nonketotic Hyperglycinemia. *Frontiers in Genetics*, 13. <https://doi.org/10.3389/fgene.2022.854712>

7. APENDICE (ANEXOS)

Anexo 1. Conversión de folato a ácido fólico



1 mcg de folato = 0.6 mcg proveniente de de **ácido fólico** de alimentos fortificados o un suplemento **consumido con alimentos**.



1 mcg de folato = 0.5 mcg proveniente de suplemento de **ácido fólico** tomado **con el estómago vacío** o administrado **por vía intravenosa**.

IDR (4 a 7 años): 200 mcg de folato.

$(200 \text{ mcg} \times 0.6 \text{ mcg}) / 1 \text{ mcg} = \mathbf{120 \text{ mcg de ácido fólico al día}}$

Anexo 2. Tamizaje Nutricional STRONGkids

Variable	Pregunta	Puntaje
Evaluación clínica subjetiva	¿Está el paciente en un estado nutricional deficiente juzgado por evaluación subjetiva clínica (grasa subcutánea y/o masa muscular disminuida y/o cara hueca)?	1 punto
Riesgo de enfermedad	<p>¿Hay una enfermedad subyacente con un riesgo de desnutrición o cirugía mayor?</p> <ul style="list-style-type: none"> • Anorexia nerviosa • Quemaduras • Displasia broncopulmonar (edad máxima 2 años) • Enfermedad celiaca • Fibrosis quística • Inmadurez / prematuridad (edad corregida 6 meses) • Enfermedad cardíaca crónica • Enfermedades infecciosas (SIDA) • Enfermedad inflamatoria intestinal • Cáncer • Enfermedad hepática crónica • Enfermedad renal crónica • Pancreatitis • Síndrome de intestine corto • Enfermedad muscular • Enfermedad metabólica • Trauma • Discapacidad mental / retraso • Cirugía mayor a lo esperado • No especificado (clasificados por el medico) 	2 puntos
Ingesta nutricional y pérdidas	<p>¿Algunos de los siguientes aspectos está presente?</p> <p>Diarrea excesiva (5/día) y/o vómitos (>3 veces/día) en los últimos días.</p> <p>Reducción de la ingesta de alimentos durante los últimos días antes de la admisión (no incluyendo el ayuno para un procedimiento electivo o cirugía).</p> <p>Incapacidad para consumir la ingesta de alimentos adecuada debido al dolor.</p>	1 punto
Pérdida de peso o aumento de peso	¿Hay pérdida de peso o no presenta aumento de peso (niños <1 año) durante las últimas semanas / meses.	

Interpretación de tamizaje STRONGkids

Tipo de riesgo	Puntaje	Recomendaciones de intervención
Riesgo alto	4-5	Consulte a su médico y/o nutricionista para el diagnóstico completo, asesoramiento nutricional individual y el seguimiento. Comience prescripción alimentaria hasta nuevo diagnóstico.
Riesgo medio	1-3	Consulte a su médico para el diagnóstico completo; considerar una intervención nutricional. Compruebe peso dos veces a la semana y evaluar el riesgo nutricional después de una semana.
Riesgo bajo	0	Compruebe peso regularmente según las políticas o normas del hospital. Evaluar el riesgo nutricional después de una semana.

Fuente: Elaboración propia adaptado de *Dutch national survey to test the STRONGkids nutritional risk screening tool in hospitalized children.*

Tamizaje	Puntaje	Interpretación
STRONGkids	3 puntos	Riesgo nutricional medio
Tamizaje intrahospitalario	Eutrófico con alto riesgo nutricional	

Fuente: Elaboración propia.

Anexo 3. Tamizaje Nutricional Intrahospitalario.

C-PISO		609				
Edad Gestacional	NA	Edad Corregida	NA			
Peso al Nacer	NA	Talla al nacer	NA			
Diagnóstico Médico	Hiperglicinemia por error innato del metabolismo + PCI					
Interacción fármaco-alimento	NA	Especificar	NA			
EVALUACIÓN ANTOPOMÉTRICA						
Parámetro	Ideal	Actual	Percentiles	Interpretación	Porcentaje	Interpretación
Peso/Edad	13.7	13.3	10-50	Adecuado	97%	Eutrófico
Talla/Edad	92	101	50-90	Adecuado	109%	Eutrófico
Peso/Talla	NA	NA	NA	NA	NA	NA
Perímetro cefálico	NA	NA	NA	NA	NA	NA
IMC	15.8	13	10-50	Normal	NA	NA
*Diagnóstico de desnutrición u obesidad a partir de parámetros antropométricos , señalar un grupom1 según corresponda						
DIAGNÓSTICO DE INGRESO						
Grupo 1: Alto Riesgo Nutricional Quemaduras >=20%, Sepsis Trastornos de la conducta alimentaria Diabetes Mellitus (nuevo ingreso) Hipertiroidismo, hipotiroidismo Enfermedad Renal Crónica Enfermedades Hepáticas o Pancreáticas Retraso en el crecimiento Inmunodeficiencias Errores Innatos del Metabolismo Enfermedades Gastrointestinal Crónicas que afecten la absorción de nutrientes Fibrosis Quística Politraumatismo Cardipátias congénitas				Grupo 2: Moderado Riesgo Nutricional Pacientes con ostomías Parálisis cerebral Diabetes Mellitus (seguimiento) Quemaduras <=20% de segundo o tercer grado de profundidad Alteraciones mecánicas para alimentación Enfermedad genética o congénita Desnutrición moderada (grado II) Sobrepeso Otro:		
				Grupo 3: Bajo Riesgo Nutricional Enfermedades oncológicas Enfermedades pulmonares Reflujo Gastroesofágico Fractura Traumatismo /cirugía craneofacial Enfermedad neurológica Cirugía menor		

		Cirugía/Enfermedad gastrointestinal Enfermedad infecciosa Anemia, enfermedad hematológica o autoinmune Desnutrición leve (grado I) Otro:	
Dietética		Información Adicional	
Apetito	Disminuido	Edad <2 años Diarrea, Náuseas, Vómito, (>5 días u ocasionales/día) Pérdida de peso mayor al 5% de un mes	
Ayuno >3 días	No		
Dificultad	Riesgo a aspiración		
Alergias alimentarias	No	Especificar	NA
Diagnóstico Nutricional	Eutrófico		
CRITERIOS DE EVALUACIÓN			
GRUPO 1: Alto Riego Nutricional		Se atenderá con historia clínica-nutricional, plan de alimentación y educación nutricional.	
GRUPO 2: Moderado Riego Nutricional		Se atenderá únicamente con plan de alimentación de acuerdo a sus necesidades clínico-nutricionales.	
GRUPO 3: Bajo Riego Nutricional		Se otorgará educación nutricional de acuerdo a sus necesidades clínico-nutricionales.	

Fuente: Adaptación de tamizaje de Hospital Regional Materno Infantil.

Anexo 4. Suplemento que me hubiera gustado usar en abordaje nutricional.

