

INTOLERANCIA HEREDITARIA A LA FRUCTOSA

1. ¿Qué es la intolerancia hereditaria a la fructosa (IHF)?

La intolerancia hereditaria a la fructosa es un **error congénito del metabolismo de la fructosa, es decir, de una sustancia contenida en el azúcar.**

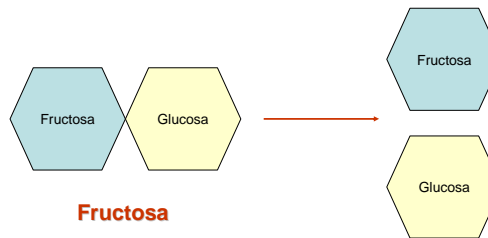
2. ¿Qué es la fructosa?

La fructosa es un azúcar simple que es capaz de unirse a otro, la glucosa, para formar la sacarosa, que es el azúcar común.



Quando comemos fruta o azúcar, la sacarosa libera glucosa y fructosa que son absorbidas en nuestro intestino y utilizadas por nuestro organismo. Todo ello se realiza mediante una serie de reacciones químicas en las que

intervienen diversas enzimas, que son proteínas especializadas en cada reacción.



3. ¿Qué significa un error metabólico?

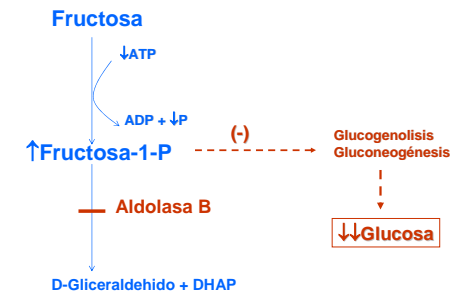


Quando existe un error en el metabolismo, alguna de estas reacciones no se produce con la debida eficacia y los compuestos anteriores a la reacción se acumulan, mientras que los posteriores no se sintetizan correctamente.

4. ¿Qué ocurre en la IHF?

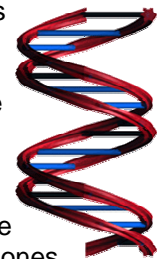
La IHF es un error del metabolismo de la fructosa, causado por la deficiencia de aldolasa B. Debido a ello, se acumula fructosa-1-fosfato y se produce una depleción de fósforo y ATP que es un compuesto

altamente energético, indispensable para todas las funciones celulares.



5. ¿Por qué decimos que este error es congénito?

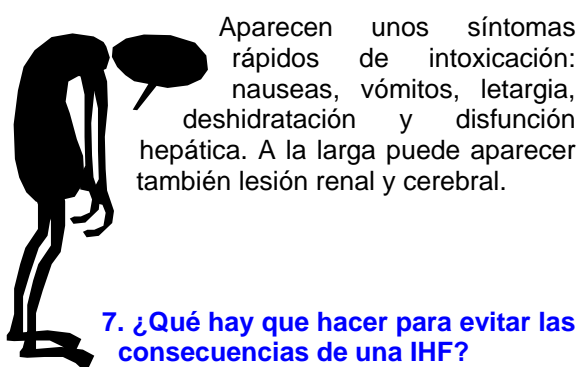
Decimos que este error es congénito, porque nacemos con él, ya que es hereditario. Cada una de las reacciones del metabolismo que van a dar lugar a los compuestos que forman nuestro cuerpo está determinada genéticamente (codificada). Todos heredamos de nuestros padres la información correcta o alterada que determina que se realice cada una de las reacciones del metabolismo. Si heredamos una información errónea o parcialmente alterada, aquel punto concreto funcionará mal y se puede llegar a producir un **error congénito del metabolismo.**



6. ¿Qué ocurre en el caso de un niño/a que nace con una IHF?



El bebé nace sin problemas, ya que hasta el momento del parto es su madre la que se encarga de metabolizar la fructosa y ella lo hace bien, aunque sea portadora de una información errónea. Cuando el bebé comienza a alimentarse con frutas, papillas azucaradas o verduras, la sacarosa (azúcar) se degrada y libera fructosa y glucosa. La fructosa no se degrada bien, debido al defecto enzimático de **aldolasa B** y **comienza a acumularse fructosa-1-P dentro de las células**. Este acúmulo inhibe la producción de glucosa, causando **hipoglucemia**, y causa una **deficiencia de ATP, fuente de energía indispensable para el organismo**.



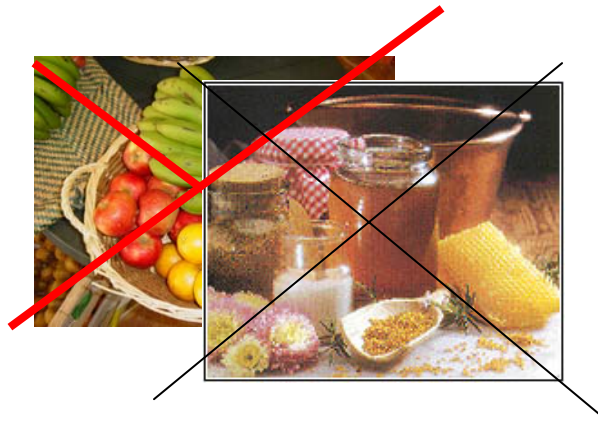
Aparecen unos síntomas rápidos de intoxicación: náuseas, vómitos, letargia, deshidratación y disfunción hepática. A la larga puede aparecer también lesión renal y cerebral.

7. ¿Qué hay que hacer para evitar las consecuencias de una IHF?

Habría que actuar lo más rápidamente posible **para evitar el daño hepático,**



y neurológico e instaurar un **tratamiento**. Este se basa simplemente en **evitar que se acumule la fructosa**, eliminándola de la alimentación del niño. La dieta de los niños con IHF se basará en la **restricción de fructosa, es decir, de azúcar, fruta, miel, verduras y productos derivados de ellas.**



La IHF es una enfermedad hereditaria que, no tratada, puede conllevar graves consecuencias. Sin embargo, si se modifican los factores ambientales: **TRATAMIENTO Y EDUCACIÓN** de padres e hijos (es decir, el conocimiento de la enfermedad y su tratamiento), lograremos que nuestros niños puedan llevar una **VIDA NORMAL** en todos los sentidos con ciertas limitaciones.



Unidad de Seguimiento de la PKU y otros Trastornos Metabólicos Hospital Sant Joan de Déu