

ORDEN DE 30 DE ABRIL DE 1997 POR LA QUE SE REGULAN LOS TRATAMIENTOS
DIETOTERAPICOS COMPLEJOS.

El Real Decreto 63/1995, de 20 de enero (Boletín Oficial del Estado de 10 de febrero), sobre ordenación de prestaciones sanitarias del Sistema Nacional de Salud, incluye entre las prestaciones complementarias, los tratamientos dietotéricos complejos para quienes padezcan determinados trastornos metabólicos congénitos de hidratos de carbono o aminoácidos.

Esta Orden tiene por objeto concretar los trastornos metabólicos que se incluyen en las prestaciones sanitarias a que se refieren el artículo 2.1 y el apartado 4.3 del anexo I del mencionado Real Decreto.

En su virtud, y en uso de las atribuciones que confiere la disposición final única del citado Real Decreto 63/1995, y previa consulta al Consejo Interterritorial del Sistema Nacional de Salud, dispongo:

Primero.-Se considerarán tratamientos dietotéricos complejos aquellos que se llevan a cabo con alimentos dietéticos destinados a usos médicos especiales, para los usuarios del Sistema Nacional de Salud que padezcan alguno de los trastornos metabólicos congénitos que figuran como anexo a esta disposición.

Segundo.-La indicación de estos tratamientos se realizará por médicos especialistas de unidades hospitalarias, expresamente autorizadas para este fin por los servicios de salud de las Comunidades Autónomas o por el Instituto Nacional de la Salud, entre los productos inscritos en el Registro General Sanitario de Alimentos como Alimentos dietéticos destinados a usos médicos especiales, ajustándose a lo señalado en el anexo de esta Orden.

Tercero.-1. El procedimiento para suministrar los dietotéricos complejos a que se refiere esta Orden será establecido por las Administraciones sanitarias con competencia en la gestión de esta prestación.

2. No se utilizará, a estos efectos, el modelo de receta médica regulado por la Orden de 23 de mayo de 1994, sobre prestación farmacéutica, ni será de aplicación la aportación establecida para esta última.

Cuarto.-La actualización del listado de trastornos metabólicos susceptibles de recibir tratamientos dietotéricos complejos se llevará a cabo por Orden, previo informe del Consejo Interterritorial del Sistema Nacional de Salud.

Disposición transitoria.-La prestación de tratamientos dietotéricos complejos a que se refiere esta Orden se adaptará a lo establecido en la misma en el plazo máximo de tres meses desde la fecha de su entrada en vigor.

Madrid, 30 de abril de 1997.

ROMAY BECCARÁ

ANEXO

Listado de trastornos metabólicos congénitos de hidratos de carbono y aminoácidos a que se refiere el apartado primero de esta Orden

A) Enfermedades del metabolismo de los hidratos de carbono:

A-1) Deficiencia de lactasa intestinal: Deficiencia de la actividad lactasa del borde en cepillo del enterocito.

En lactantes, fórmulas especiales sin lactosa.

A-2) Deficiencia transitoria de lactasa intestinal: Secundaria a atrofia de vellosidades intestinales debida a otra enfermedad (celiaquía, alergia a proteínas vacunas).

En lactantes, fórmulas sin lactosa mientras persista la deficiencia de lactasa.

A-3) Alteraciones del metabolismo de la galactosa. Galactosemia:

A-3.1) Deficiencias de la galactokinasa hepática.

A-3.2) Deficiencia de la galactosa-1-fosfato-uridil-transferasa hepática.

A-3.3) Deficiencia de la epimerasa.

Fórmulas especiales sin lactosa ni galactosa.

A-4) Alteraciones del transporte celular de monosacáridos: Deficiencia del transportador de membrana de piranosas.

Fórmulas especiales sin disacáridos ni polisacáridos, con fructosa (furanosa).

B) Alteraciones del metabolismo de los aminoácidos.

B-1) Alteraciones del metabolismo de aminoácidos esenciales.

B-1.1) Hiperfenilalaninemias:

B-1.1.1) Fenilcetonuria: Deficiencia de la fenilalanina-hidroxilasa.

Dieta limitada en fenilalanina y rica en tirosina. Fórmulas especiales. Especialmente en mujeres embarazadas.

B-1.1.2) Hiperfenilalaninemia benigna: Deficiencia parcial de la fenilalanina-hidroxilasa.

Si la fenilalaninemia es superior a 6 miligramos por 100, dieta limitada en fenilalanina y rica en tirosina. Fórmulas especiales, especialmente en mujeres embarazadas.

B-1.1.3) Primapterinuria: Deficiencia de la carbinolamina-dehidratasa.

Dieta limitada en fenilalanina y rica en tirosina. Fórmulas especiales para toda la vida. Especialmente en mujeres embarazadas.

B-1.1.4) Deficiencia de la dihidro-biopterin-reductasa.

Dieta limitada en fenilalanina y rica en tirosina. Fórmulas especiales, especialmente en mujeres embarazadas.

B-1.2) Alteraciones del metabolismo de la metionina y aminoácidos sulfurados:

B-1.2.1) Homocistinuria: Deficiencia de la cistina-sintetasa.

Dieta limitada en metionina y rica en cistina. Fórmulas especiales.

B-1.2.2) Alteraciones en la 5-tetrahidrofolato-transferasa: Todas con metilmalónico aciduria: Varias deficiencias enzimáticas.

Dependiendo del tipo de deficiencia, pueden precisar limitación de cuatro aminoácidos esenciales (metionina, treonina, valina e isoleucina).

B-1.2.3) Cistationinuria u otras: Varias deficiencias.

Dependiendo de la deficiencia, pueden precisar dieta limitada en metionina y rica en taurina.

B-1.3) Alteraciones en el metabolismo de los aminoácidos ramificados:

B-1.3.1) Jarabe de Arce: Deficiencia de la alfa ceto-decarboxilasa.

Dieta limitada en leucina, isoleucina y valina. Fórmulas especiales.

B-1.3.2) Acidemias orgánicas del metabolismo de la leucina: Varios defectos enzimáticos:

Isovalérico acidemia.

Metilcrotónico acidemia.

3OH-metil-glutámico acidemia.

Dieta limitada en leucina. Fórmulas especiales.

B-1.3.3) Acidemias orgánicas del metabolismo de la isoleucina y valina:
Acidemia propiónica: Deficiencia de la propionil-CoA-carboxilasa.
Dieta limitada en isoleucina, valina, metionina y treonina. Fórmulas especiales.

Acidemia metilmalónica: Deficiencia de la metilmalonil-CoA-mutasa.
Dieta limitada en isoleucina, valina, metionina y treonina. Fórmulas especiales.

Deficiencia de la α -cetotiolasa (hipercetosis): Deficiencia de la α -cetotiolasa.

Dieta limitada en isoleucina y en grasas.

B-1.4) Alteraciones del metabolismo de la lisina:

B-1.4.1) Glutámico aciduria tipo 1: Deficiencia de la glutaril-CoA-deshidrogenasa.

Dieta limitada en lisina y triptófano. Fórmulas especiales. Si responde al tratamiento, permanente.

B-2) Alteraciones del metabolismo de los aminoácidos no esenciales.

B-2.1) De la tirosina:

B-2.1.1) Tirosinemia II: Deficiencia de tirosin-amino-transferasa.

Dieta limitada en tirosina y fenilalanina. Fórmulas especiales.

B-2.1.2) Hawkinsinuria: Deficiencia de la dioxigenasa.

Dieta limitada en tirosina y en fenilalanina. Fórmulas especiales.

B-2.1.3) Tiroxinemia I: Deficiencia de la fumaril aceto-acetasa.

Dieta limitada en tirosina y en fenilalanina. Fórmulas especiales, salvo trasplante hepático.

B-2.2) Hiperornitinemias:

B-2.2.1) Síndrome HHH: Deficiencia del transporte de ornitina mitocondrial.

Dieta limitada en proteínas. Fórmulas especiales con aminoácidos esenciales.

B-2.2.2) Atrofia girata: Deficiencia de ornitina-transaminasa.

Dieta limitada en arginina. Fórmulas especiales.

B-2.3) Histidinemia, histidinuria y/o aciduria urocónica.

Dieta limitada en histidina.

C) Alteraciones del ciclo de la urea. Varias enfermedades diferentes:
Deficiencias de: N-acetil-glutamato-sintetasa, carbamil-P-sintetasa, ornitin-transcarbamilasa, arginosuccínico-liasa y arginasa.

Todas ellas dietas limitadas en proteínas. Fórmulas especiales con aminoácidos esenciales, hasta trasplante hepático.