

ORDEN SCO/585/2002, de 5 de marzo, por la que se actualiza el anexo de la Orden de 30 de abril de 1997, por la que se regulan los tratamientos dietoterápicos complejos.

La Orden de 30 de abril de 1997 regula los tratamientos dietoterápicos complejos destinados a usuarios del Sistema Nacional de Salud que padezcan alguno de los trastornos metabólicos congénitos que figuran como anexo a dicha disposición.

Por otra parte, en el apartado séptimo de la Orden de 2 de junio de 1998 para la regulación de la nutrición enteral domiciliaria se crea el Comité Asesor para Prestaciones con Productos Dietéticos, entre cuyas funciones se contempla proponer la actualización del listado de patologías susceptibles de recibir tratamientos dietoterápicos complejos.

Los avances científico-técnicos han puesto de relieve que determinados trastornos metabólicos congénitos mejoran al ser tratados con productos dietéticos considerados alimentos destinados a usos médicos especiales. Por este motivo, el Comité Asesor para Prestaciones con Productos Dietéticos considera necesario proponer la actualización del listado de patologías que figura como anexo a la anteriormente mencionada Orden de 30 de abril de 1997, incluyendo nuevos trastornos susceptibles de ser tratados con productos dietéticos, así como tipos de productos dietéticos que no figuraban anteriormente en dicho anexo, pero que son necesarios para los pacientes que padecen determinadas deficiencias.

Por todo lo expuesto, en uso de las atribuciones que confiere la disposición final única del Real Decreto 63/1995, de 20 de enero, por el que se ordenan las prestaciones financiadas por el Sistema Nacional de Salud, previo informe del Consejo Interterritorial del Sistema Nacional de Salud, dispongo:

Primero. Actualización del listado de trastornos metabólicos congénitos.-Se modifica el contenido del anexo de la Orden de 30 de abril de 1997 por la que se regulan los tratamientos dietoterápicos complejos, de forma que se incluyen determinados trastornos metabólicos congénitos de hidratos de carbono y aminoácidos y se actualizan los tipos de productos dietéticos asociados a dichos trastornos. Este nuevo listado figura como anexo a esta norma.

Segundo. Adaptación a la norma.-La prestación con tratamientos dietoterápicos complejos a que se refiere esta Orden se adaptará a lo establecido en la misma en el plazo de tres meses desde la fecha de su entrada en vigor.

Tercero. Entrada en vigor.-La presente Orden entrará en vigor el día siguiente al de su publicación en el "Boletín Oficial del Estado".

Madrid, 5 de marzo de 2002.

VILLALOBOS TALERO

ANEXO

Listado de trastornos metabólicos congénitos de hidratos de carbono y aminoácidos susceptibles de recibir tratamientos dietotépicos complejos

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 sin lactosa.

A-2. Deficiencia transitoria de lactasa intestinal secundaria a atrofia de vellosidades intestinales debida a celiaquía.

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

A-3. Alteraciones del metabolismo de la galactosa.

Galactosemia.

A-3.1 Deficiencia de la galactokinasa hepática.

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

A-3.3 Deficiencia de la epimerasa.

Fórmulas sin lactosa ni galactosa.

A-4. Alteraciones del transporte celular de monosacáridos: Deficiencia del transportador de membrana de piranosas (intolerancia a glucosa y galactosa).

Fórmulas con fructosa sin glucosa ni galactosa, ni disacáridos y polisacáridos que las contengan. Módulos de fructosa.

A-5. Alteraciones del metabolismo del glucógeno.

Glucogenosis:

A-5.1 Glucogenosis tipo I. Deficiencia de glucosa 6-fosfatasa.

Módulos de dextrinomaltosa de cadena muy larga.

A-5.2 Glucogenosis tipo III. Deficiencia de amilo-1-6-glicosidasa.

Módulos de dextrinomaltosa de cadena muy larga cuando presentan hipoglucemias.

A-5.3 Glucogenosis tipo VI. Deficiencia de fosforilasa A y fosforilasa B-quinasa.

Módulos de dextrinomaltosa de cadena muy larga cuando presentan hipoglucemias.

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.

Fórmulas exentas de fenilalanina, 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, fórmulas exentas en fenilalanina, especialmente en mujeres embarazadas.

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

Fórmulas exentas de fenilalanina para toda la vida, especialmente en mujeres embarazadas.

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

Fórmulas exentas en fenilalanina, especialmente en mujeres embarazadas.

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

B-1.2.1 Homocistinuria: Deficiencia de la cistationina- Fórmulas exentas de metionina. Módulos de L-cistina.

Si hay malnutrición o aumento de las necesidades de energía, módulos de dextrinomaltosa, triglicéridos de cadena larga o media, vitaminas y minerales.

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

Dependiendo de la deficiencia, pueden precisar limitación de cuatro aminoácidos esenciales (metionina, treonina, valina e isoleucina). Si hay malnutrición o aumento de las necesidades de energía, módulos de dextrinomaltosa, triglicéridos de cadena larga o media, vitaminas y minerales. En los casos con niveles plasmáticos de isoleucina en rango limitante o clínicamente compatible, módulos de L-isoleucina.

B-1.2.3 Cistationinuria: Varias alteraciones.

Si la cistationinuria o cistationinemia es secundaria a deficiencia de c-cistationinasa, pueden precisar fórmulas exentas de metionina. Si hay malnutrición o aumento de las necesidades de energía, módulos de dextrinomaltosa, triglicéridos de cadena larga o media, vitaminas y minerales.

B-1.3 Alteraciones en el metabolismo de los aminoácidos ramificados.

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

Fórmulas exentas de leucina, isoleucina y valina. Si hay malnutrición o aumento de las necesidades de energía, módulos de dextrinomaltosa, triglicéridos de cadena larga o media, vitaminas y minerales. En los

casos con niveles plasmáticos de isoleucina y/o valina en rango limitante o clínica compatible, módulos de L-isoleucina y/o L-valina.

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

Isovalérico acidemia.

Metilcrotónico acidemia.

3OH-metil-glutérico acidemia.

Fórmulas exentas de leucina. Módulos de glicina en la isovalérico acidemia. Si hay malnutrición o aumento de las necesidades de energía, módulos de dextrinomaltosa, triglicéridos de cadena larga o media, vitaminas y minerales.

B-1.3.3 Acidemias orgánicas del metabolismo de la isoleucina y valina: Acidemia propiónica: Deficiencia de la propionil-CoA-carboxilasa.

Fórmulas exentas de isoleucina, valina, metionina y treonina. Si hay malnutrición o aumento de las necesidades de energía, módulos de L-alanina, dextrinomaltosa, triglicéridos de cadena larga o media, vitaminas y minerales. En los casos con niveles plasmáticos de isoleucina en rango limitante o clínica compatible, módulos de L-isoleucina.

Acidemia metilmalónica: Deficiencia de la metilmalonil-CoA-mutasa.

Fórmulas exentas de isoleucina, valina, metionina y treonina. Si hay malnutrición o aumento de las necesidades de energía, módulos de L-alanina, dextrinomaltosa, triglicéridos de cadena larga o media, vitaminas y minerales. En los casos con niveles plasmáticos de isoleucina en rango limitante o clínica compatible, módulos de L-isoleucina.

Deficiencia de la (hipercetosis):

Deficiencia de la

Fórmulas exentas de isoleucina. Si hay malnutrición o aumento de las necesidades de energía, módulos de dextrinomaltosa, vitaminas y minerales. En los casos con niveles plasmáticos de isoleucina en rango limitante o clínica compatible, módulos de L-isoleucina.

B-1.4 Alteraciones del metabolismo de la lisina.

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

Fórmulas exentas de lisina y de bajo contenido en triptófano. Si hay malnutrición o aumento de las necesidades de energía, módulos de dextrinomaltosa, triglicéridos de cadena larga o media, vitaminas y minerales.

En los casos con niveles plasmáticos de triptófano en rango limitante o clínica compatible, módulos de L-triptófano. 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.

Fórmulas exentas de tirosina y fenilalanina.

B-2.1.2 Hawkinsinuria: Deficiencia de la dioxigenasa.

Fórmulas exentas de tirosina y fenilalanina.

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

Fórmulas exentas de tirosina y fenilalanina, hasta trasplante hepático.

B-2.2 Hiperornitinemias:

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

Fórmulas con aminoácidos esenciales. Módulos de L-arginina o L-citrulina y L-ornitina.

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

Fórmulas con aminoácidos esenciales exentas de arginina. Módulos de L-prolina.

Además, en todas estas alteraciones del metabolismo de aminoácidos no esenciales, en los casos con aumento de las necesidades de energía, módulos de dextrinomaltosa, triglicéridos de cadena larga o media, vitaminas y minerales.

C) Alteraciones del ciclo de la urea:

Deficiencias de: N-acetil-glutamato-sintetasa (módulos de L-arginina y L-citrulina), carbamil-P-sintetasa (módulos de L-arginina y L-citrulina), ornitin-transcarbamilasa (módulos de L-arginina y L-citrulina), arginosuccínico-liasa (módulos de L-arginina), arginosuccínico-sintetasa (módulos de L-arginina) y arginasa.

En todas estas alteraciones fórmulas con aminoácidos esenciales, hasta trasplante hepático. Si hay malnutrición o aumento de las necesidades de energía, módulos de dextrinomaltosa, triglicéridos de cadena larga o media, vitaminas y minerales.