

INTOLERÀNCIA HEREDITÀRIA A LA FRUCTOSA

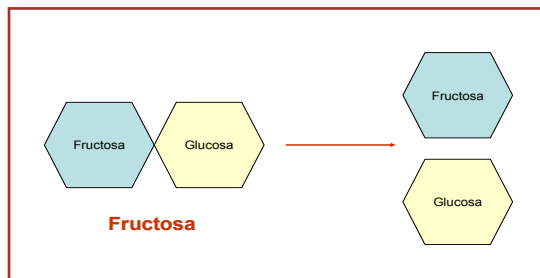
QUÈ ÉS LA INTOLERÀNCIA HEREDITÀRIA A LA FRUCTOSA (IHF)?

La intolerància hereditària a la fructosa és un error congènit del metabolisme de la fructosa, es a dir, d'una substància que forma part del sucre.

QUÈ ÉS LA FRUCTOSA?

La fructosa és un sucre simple que es capaç de unir-se a un altre similar, la glucosa, per formar la sacarosa, que és el sucre comú.

Quan mengem fruita o sucre, la sacarosa es degrada i allibera glucosa i fructosa que s'absorbeixen en el nostre intestí i són utilitzades pel nostre organisme. Tot això es realitza mitjançant una sèrie de reaccions químiques on intervenen diversos enzims, que són proteïnes especialitzades en cada reacció.



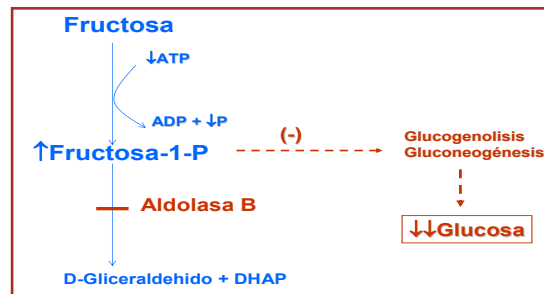
INTOLERÀNCIA HEREDITÀRIA A LA FRUCTOSA

QUÈ SIGNIFICA UN ERROR METABÒLIC?

Quan hi ha un error al metabolisme, alguna d'aquestes reaccions no es produeix amb l'eficàcia deguda, els compostos anteriors a la reacció s'acumulen i els posteriors no se sintetitzen correctament.

QUÈ PASSA EN LA IHF?

La IHF és un error del metabolisme de la fructosa, causat per la deficiència de l'enzim **aldolasa B**. Degut a aquest defecte, s'acumula fructosa-1-fosfato i es produeix una depleció de fòsfor i ATP, que és un compost altament energètic, indispensable per a totes les funcions cel·lulars.



INTOLERÀNCIA HEREDITÀRIA A LA FRUCTOSA

PER QUÈ DIEM QUE AQUEST ERROR ÉS CONGÈNIT?

Diem que aquest error és congènit, perquè naixem amb ell, degut a que és hereditari. Cada una de les reaccions del metabolisme que donaran lloc als compostos que formen el nostre cos està determinada genèticament (codificada). Tots heretem dels nostres pares la informació correcta o alterada que determina que es realitzi cadascuna de les reaccions del metabolisme. Si heretem una informació errònia o parcialment alterada, aquell punt concret funcionarà malament i es pot arribar a produir una **malaltia metabòlica hereditària**.

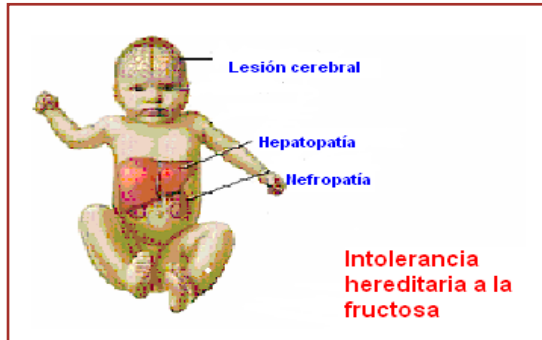
QUÈ PASSA QUAN UN NEN/A NEIX AMB UNA IHF?

El nadó neix sense problemes, perquè fins el moment del part és la seva mare la que s'encarrega de metabolitzar la fructosa i ella ho fa bé, encara que sigui portadora d'una informació errònia. Quan el nadó comença a alimentar-se amb fruites, papilles ensucrades o verdures, la sacarosa (sucre) es degrada i allibera fructosa i glucosa. La fructosa no es degrada bé, degut al defecte enzimàtic d'aldolasa B i comença a **acumular-se fructosa-1-P dins de les cèl·lules**. Aquesta acumulació inhibeix la producció de glucosa, causant hipoglucèmia i una deficiència d'ATP, font d'energia indispensable per l'organisme. Apareixen uns símptomes immediats de intoxicació: nàusees, vòmits, letàrgia, deshidratació i disfunció hepàtica. A llarg termini, pot aparèixer també una lesió renal i cerebral.

INTOLERÀNCIA HEREDITÀRIA A LA FRUCTOSA

QUÈ CAL FER PER EVITAR LES CONSEQÜÈNCIES D'UNA IHF?

Cal actuar el més ràpidament possible per evitar la lesió hepàtica i neurològica i instaurar un



tractament. Aquest es basa simplement en evitar que s'acumuli la fructosa, eliminant-la de la alimentació del nen. La dieta dels nens amb IHF es basarà en la restricció de fructosa, es a dir, de sucre, fruita, mel, verdures i productes derivats de tots aquests productes.



INTOLERÀNCIA HEREDITÀRIA A LA FRUCTOSA



La IHF és una malaltia hereditària que, no tractada, pot implicar greus conseqüències. No obstant, si es modifiquen els factors ambientals: **DIETA I EDUCACIÓ** de pares e fills (es a dir, el coneixement i acceptació de la malaltia i el tractament), aconseguirem que els nostres nens puguin fer una **VIDA NORMAL** en tots els sentits, amb mínimes limitacions.



Passeig Sant Joan de Déu, 2
08950 Esplugues de Llobregat
Barcelona, Espanya
+34 93 253 21 00
Fax +34 93 203 39 59
www.hsjdbcn.org

© Hospital Sant Joan de Déu. Drets reservats.

INTOLERÀNCIA HEREDITÀRIA A LA FRUCTOSA



UNITAT DE SEGUIMENT DE LA PKU I ALTRES TRASTORNOS METABÒLICS HOSPITAL SANT JOAN DE DÉU