

## RECOMENDACIONES NUTRICIONALES PARA PACIENTES CON ADRENOLEUCODISTROFIA

La Adrenoleucodistrofia es una enfermedad de base genética que produce un metabolismo anormal de las grasas, acumulándose ácidos grasos saturados de cadena muy larga en los tejidos del organismo, principalmente en el sistema nervioso, glándula adrenal y células de Leydyg en los testículos.

Existen diversas opciones terapéuticas, que van desde el tratamiento dietético, en ocasiones complementado con el aceite de Lorenzo, junto con fármacos y hormonas sustitutivas, hasta otras más complejas como el trasplante de médula ósea o la terapia génica. La fisioterapia es también un tratamiento muy efectivo a la hora de mejorar la funcionalidad de los pacientes.

El fundamento del tratamiento dietético es intentar disminuir los niveles de ácidos grasos saturados de cadena larga en sangre para así evitar su paso a los tejidos y el consiguiente daño celular. Las medidas dietéticas principales son por un lado disminuir de la dieta los alimentos ricos en grasas saturadas que sean susceptibles de transformarse en los de cadena muy larga y por otro aportar grasas que puedan interferir con la síntesis endógena de dichas grasas. Esto último es el fundamento para el uso del denominado aceite de Lorenzo, que es una mezcla de ácido oléico (aceite de oliva) y ácido erúxico.

Los efectos del aceite de Lorenzo y el beneficio de su uso no están claramente documentados en la actualidad y su uso se reserva para niños asintomáticos de entre 2 y 10 años de edad. El uso en adultos sintomáticos o con la forma de adrenomieloneuropatía (AMN) es opcional.

Con respecto a las recomendaciones dietéticas, lo primero es recalcar algunos aspectos generales importantes que todo tratamiento nutricional debe incluir:

- Aportar todos los nutrientes, vitaminas y minerales necesarios para cada individuo en particular
- Nunca debe ponerse en riesgo el crecimiento y desarrollo en los niños y adolescentes
- La dieta debe permitir hacer frente a situaciones especiales como enfermedades, actividad física y peculiaridades individuales
- Las recomendaciones contribuirán a la educación nutricional de los pacientes y sus familiares
- Todas las pautas nutricionales deben basarse en el conocimiento y en la evidencia científica
- Existen otros aspectos muy importantes en las pautas de alimentación no relacionadas con esta enfermedad en concreto pero que son muy importantes para la salud general como son prevenir otras enfermedades degenerativas y cardiovasculares.

Los resultados de ensayos clínicos con antioxidantes (vitaminas A, E, C...) son prometedores, por lo que parece razonable, a la hora de dar consejo nutricional, ofrecer pautas de alimentación que incluyan alimentos ricos en estos micronutrientes.

Asimismo debe considerarse que las pautas de nutrición muy restrictivas en grasas pueden ser dañinas en otros aspectos. Por un lado puede ponerse en peligro el aporte de grasas esenciales y por otro las grasas son imprescindibles para funciones muy importantes, entre otras la protección de las células y tejidos, el aislamiento térmico y la síntesis de vitaminas y hormonas.

Con estas premisas el planteamiento más razonable dietético sería restringir el porte de grasas potencialmente dañinas tanto para la adreleucodistrofia como para la salud general, en el contexto de una dieta saludable, basado en el modelo de la Dieta Mediterránea, catalogada como Patrimonio Cultural Inmaterial de la Humanidad. Este modelo de dieta ha demostrado que protege la salud y alarga la vida de las personas. Se basa en el consumo preferente de alimentos ricos en carbohidratos complejos, fibra, frutas y verduras frescas, pescado, frutos secos y aceite de oliva. El tipo de grasa recomendada en esta dieta tiene beneficios que superan de lejos los perjuicios que pudieran plantearse.

Concretando, se podrían hacer las siguientes recomendaciones nutricionales:

- Evitar de la dieta:
  - Bollería industrial, chocolates, helados cremosos
  - La denominada "comida basura": perritos, pizzas, patatas fritas que no sean caseras fritas con aceite de oliva
  - Salsas como mahonesa, bechamel y las ricas en nata
  - Fritos y rebozados con aceites que no sean de oliva
  - Embutidos grasos (chorizo, salchichón, chopped...) y carnes rojas o aquellas con cortes grasos
  - Lácteos enteros y sus derivados: quesos curados, natillas, helados cremosos
  - Patés, foie gras
  - Bolsas de aperitivos como patatas chips, ganchitos, nachos, cheetos, cortezas y similares
  - Aceites que no sean de oliva
  
- Seguir una dieta reconocida como saludable, que incluiría:
  - Aceite de oliva virgen extra como fuente principal de grasa saludable.
  - Tomar 5 porciones o raciones diarias del binomio fruta-verdura (podemos quitar la piel que las recubre aunque su contenido en grasas de cadena larga es prácticamente nulo) por su alto contenido en antioxidantes y minerales.
  - Basar la dieta en alimentos del tipo farináceos (pan, pasta, arroz, patata, legumbre)
  - Variar el tipo de alimentos proteicos (carne, huevos, pescado), eligiendo cortes con poca grasa visible. Los pescados azules son muy ricos en la grasa denominada omega-3 ( $\omega$ -3), una grasa protectora para la salud cardiovascular
  - Lácteos suficientes, principal fuente de calcio. Deberán tomarse al menos 3 raciones diarias, preferentemente desnatados.
  - A pesar de su contenido en grasas de cadena larga, se recomienda tomar con cierta frecuencia una pequeña cantidad de frutos secos, sobre todo nueces o pistachos, por su alto contenido en antioxidantes y ácidos grasos esenciales.
  
- Vigilar el estatus de la vitamina D, muy importante para el metabolismo de los músculos y huesos y cuya fuente principal es el contacto con los rayos solares.
  
- No se recomienda en general, salvo casos puntuales y siempre bajo la supervisión de un médico especialista, el suplementos nutricionales o batidos de los denominados hiperproteicos hiperproteicos. Las necesidades nutricionales deben ser cubiertas por los alimentos naturales.

- Excepciones en los niños:
  - En la infancia los lácteos deberán ser enteros
  - En caso de tratamiento con aceite de Lorenzo su médico establecerá los ajustes nutricionales oportunos para evitar el déficit de grasas y nutrientes esenciales.
  - Los niños requieren monitorización más intensiva para vigilar su crecimiento y desarrollo.