

CONSELLERIA DE SANIDAD

INSTRUCCIÓN: 7/2016

ORGANO DEL QUE EMANA: Secretaría Autonómica de Salud Pública y del Sistema Sanitario Público.

FECHA: 02/03/2016

ASUNTO: Procedimiento de prescripción y visado de inspección sanitario y dispensación de productos dietéticos

DESTINATARIOS: Directivos y personal sanitario de la Conselleria de Sanidad (órganos centrales y Departamentos de Salud)

PREÁMBULO

La prestación con productos dietéticos financiados por la Conselleria de Sanitat, comprende los tratamientos dietoterápicos (TD) para las personas que padecen determinados trastornos metabólicos congénitos y la Nutrición Enteral Domiciliaria (NED) que consiste en la administración de fórmulas enterales por vía digestiva (dietas completas y/o especiales y módulos), habitualmente mediante sonda (ya sea nasointestinal o de ostomía), con el fin de mantener un correcto estado nutricional en aquellos enfermos que presenten trastornos de la deglución, tránsito, digestión o absorción de los alimentos en su forma natural, o cuando existan requerimientos especiales de energía y/o nutrientes que no pueden cubrirse con alimentos de consumo ordinario.

Con el fin de revisar la prestación con productos dietéticos en la Comunidad Valenciana se crea un grupo de trabajo compuesto por especialistas en endocrinología y nutrición, especialistas en metabolopatías, médicos inspectores, documentalistas y técnicos farmacéuticos de la Dirección General de Farmacia y Productos Sanitarios y del Servicio de Inspección de Servicios Sanitarios. Las presentes instrucciones y los anexos que la acompañan son el fruto del trabajo realizado por dicho grupo.

La normativa que regula los productos dietéticos a nivel estatal es la siguiente:

- Real Decreto 1030/2006, de 15 de septiembre, por el que se establece la Cartera de servicios comunes del Sistema Nacional de Salud y el Procedimiento para su actualización, y corrección de errores, del 15 de septiembre.
- Real Decreto 1205/2010, de 24 de septiembre, por el que se fijan las bases para la inclusión de los alimentos dietéticos para usos médicos especiales en la

prestación con productos dietéticos del Sistema Nacional de Salud y para el establecimiento de sus importes máximos de financiación.

- Orden SPI/2958/2010, de 16 de noviembre, por la que se establece el procedimiento para la inclusión de los alimentos dietéticos para usos médicos especiales en la oferta de productos dietéticos del Sistema Nacional de Salud y para la aplicación de los importes de los importes máximos de financiación.
- Orden SPI/573/2011, de 11 de marzo, por la que se modifican los Anexos III y VII del Real Decreto 1030/2006, de 15 de septiembre, por el que se establece la cartera de servicios comunes del Sistema Nacional de Salud y el procedimiento para su actualización.
- Real Decreto-ley 16/2012, de 20 de abril, de medidas urgentes para garantizar la sostenibilidad del Sistema Nacional de Salud y mejorar la calidad y seguridad de sus prestaciones.
- Orden SSI/2366/2012, de 30 de octubre, por la que se establece el factor común de facturación de la prestación con productos dietéticos.
- Orden SSI/1640/2012, de 18 de julio, por la que se que se modifica el anexo VI del RD 1030/ 2006 por el que se establece la Cartera de servicios comunes del Sistema Nacional de Salud y el Procedimiento para su actualización, y los anexos I y III 1205/2010, de 24 de septiembre, por el que se fijan las bases para la inclusión de los alimentos dietéticos para usos médicos especiales en la prestación con productos dietéticos del Sistema Nacional de Salud y para el establecimiento de sus importes máximos de financiación.
- Orden SSI/1329/2014, de 22 de julio, por la que se modifican la cartera común suplementaria de prestación con productos dietéticos y las bases para la inclusión de los alimentos dietéticos para usos médicos especiales en la oferta de productos dietéticos del Sistema Nacional de Salud y para el establecimiento de los importes máximos de financiación.

En la Comunidad Valenciana, además de la resolución sobre el suministro de material fungible, *Resolución de 29 de junio del 2001, del Director General para la Prestación Farmacéutica, por la que se regula el suministro del material fungible para la administración de la nutrición con productos dietéticos en la Comunidad Valenciana*, los productos dietéticos venían regulados por la *Resolución de 1 de marzo de 2000, del Conseller de Sanidad, por la que se regula la prestación con productos dietéticos en la Comunidad Valenciana*, que se deroga el 6 de marzo de 2014 por el Conseller de Sanidad, dando lugar a la *Resolución de 6 de marzo del 2014, del Conseller de Sanidad en relación al procedimiento de prescripción, visado y dispensación de productos dietéticos*.

Posteriormente, con fecha 19 de febrero de 2015, se revoca por parte del Conseller de Sanidad la resolución del 6 de marzo de 2014, todo ello motivado como consecuencia de las continuas actualizaciones a realizar en relación a la prestación de productos dietéticos por parte del Ministerio de Sanidad, Seguridad Social e Igualdad, y resolviendo que en lo sucesivo, sea la Secretaría Autonómica de Sanidad quien dicte las instrucciones pertinentes que afecten a estos productos.

Los tipos y subtipos de alimentos dietéticos destinados a usos médicos especiales susceptibles de financiación por el Sistema Nacional de Salud se especifican en el Anexo I.

En base a la normativa vigente y las recomendaciones de la Guía descriptiva de la prestación con productos dietéticos del Sistema Nacional de Salud, los productos dietéticos se clasifican:

1.- **Fórmulas completas**: Aquellas constituidas por una mezcla definida de macro y micronutrientes, en cantidad y distribución adecuadas para cubrir las necesidades nutricionales de la persona a la que se prescribe con la dosis indicada.

Dentro de este grupo se encuentran las ***fórmulas completas especiales***, que además de cumplir las características generales de una dieta completa, están diseñadas para adecuarse a las alteraciones metabólicas y los requerimientos de nutrientes conocidos de una enfermedad concreta.

2.- **Fórmulas para alergia o intolerancia a las proteínas de leche de vaca**: Aquellas fórmulas completas diseñadas para lactantes y niños de corta edad con alergia o intolerancia a las proteínas de la leche de vaca.

3.- **Módulos nutricionales**: Son preparados constituidos normalmente por un solo nutriente destinados a trastornos metabólicos y a la preparación de dietas modulares en NED. Una adecuada combinación de varios módulos permitiría la obtención de una dieta enteral completa; su utilización se ajustará a los casos excepcionales en los que no haya una dieta completa comercializada que cubra las necesidades del paciente, en cuyo caso se deberá justificar correctamente.

4.- **Productos dietéticos para trastornos metabólicos congénitos de hidratos de carbono, de aminoácidos y lípidos**.

Los cambios producidos en la normativa que afecta a la prestación de productos dietéticos, así como los cambios introducidos por el desarrollo e implantación de la historia clínica electrónica y el módulo gestor para la prestación farmacéutica GAIA, hacen aconsejable actualizar y complementar la regulación de la prestación con productos dietéticos en la Comunidad Valenciana que se estableció por Resolución del conseller de sanidad de 1 de marzo de 2000.

Por todo lo expuesto en los párrafos anteriores, en virtud de las competencias del Decreto 4/2014, de 3 de enero, del Consell, por el que se aprueba el Reglamento Orgánico y Funcional de la Conselleria de Sanidad, se emiten las siguientes

INSTRUCCIONES

PRIMERA. OBJETIVO Y ÁMBITO DE APLICACIÓN.

El objeto de las presentes instrucciones es tratar de proporcionar una ayuda tanto al facultativo prescriptor de productos dietéticos como al médico inspector responsable del visado, con el fin de que los pacientes que reciban esta prestación con cargo a la Conselleria de Sanitat, sean aquellos con las indicaciones que recoge la norma y cuya situación clínica hace que no puedan alimentarse total o parcialmente con alimentos de consumo ordinario, así como facilitar la elección del tipo de dieta que mejor se ajuste a las necesidades nutricionales del paciente.

Tal y como se indica en el Real Decreto 1030/2006, de 15 de septiembre, por el que se establece la Cartera de servicios comunes del Sistema Nacional de Salud, para que los tratamientos dietéticos sean financiados los productos deben estar inscritos en el Registro General Sanitario de Alimentos, como alimentos dietéticos destinados a usos médicos especiales e incluidos en la oferta de productos dietéticos (nomenclátor). Además, es necesario el cumplimiento de todos y cada uno de los requisitos siguientes:

1. Que no sea posible cubrir las necesidades nutricionales del paciente con alimentos de consumo ordinario.
2. Que mediante la administración de estos productos se pueda lograr una mejora en la calidad de vida del paciente o una posible recuperación de un proceso que amenace su vida.
3. Que la indicación se base en criterios sanitarios y no sociales.
4. Que los beneficios superen a los riesgos.
5. Que se realice una valoración periódica del tratamiento.
6. Que el paciente se encuentre en una de las situaciones clínicas que justifican la necesidad de la prestación con productos dietéticos.

6.1. Se utiliza la NED en:

- a) Pacientes con alteraciones mecánicas de la deglución o del tránsito, que cursan con afagia y disfagia severa y precisan sonda (salvo excepciones debidamente justificadas).
- b) Pacientes con trastornos neuromotores que impiden la deglución o el tránsito y precisan sonda (salvo excepciones debidamente justificadas).

- c) Pacientes con requerimientos especiales de energía y/o nutrientes.
 - d) Situaciones clínicas cuando cursan con desnutrición severa.
- 6.2. Los tratamientos dietoterápicos para trastornos metabólicos congénitos se administrarán en pacientes con:
- a) Trastornos del metabolismo de los hidratos de carbono.
 - b) Trastornos del metabolismo de los aminoácidos.
 - c) Trastornos del metabolismo de los lípidos.
- 6.3. Módulos espesantes: en pacientes con disfagia a líquidos.

La prestación de estos productos a cargo de la sanidad pública requiere el visado de inspección previo a su dispensación.

SEGUNDA. CONDICIONES DE PRESCRIPCIÓN DE PRODUCTOS DIETÉTICOS CON VISADO

En el ámbito de la Conselleria de Sanitat la prescripción en recetas médicas oficiales del SNS se realiza (salvo excepciones debidamente justificadas) a través del Sistema de Información Sanitario Ambulatorio (SIA/GAIA). La prescripción a través del sistema, como marca la normativa vigente, exige una correlación entre el producto prescrito y el diagnóstico seleccionado. Así, para cada una de las situaciones clínicas que posibilitan la financiación de tratamientos de nutrición enteral, se han definido las indicaciones específicas clasificadas a través de la Clasificación Internacional de Enfermedades CIE-9MC y para cada una de ellas, se recomiendan una serie de productos dietéticos (*)

Con el fin de facilitar la elección del producto dietético más adecuado a las necesidades del paciente se han elaborado los anexos II y III:

-En el Anexo II, se recogen para los distintos tipos de dietas las recomendaciones generales para su prescripción y las situaciones clínicas del paciente que justifican la necesidad de la indicación en el marco de la cartera de servicios del Sistema Nacional de Salud, susceptibles por tanto de financiación.

-El Anexo III muestra en forma de tabla, para cada indicación financiable su codificación según la CIE-9MC y los tipos de dietas más recomendables, incluyendo las condiciones de prescripción y visado necesarias en cada caso.

Los tipos de dietas de este anexo se ordenan en función de su indicación y situación clínica, de manera que en pacientes con NED aparecen en primer lugar las dietas completas, a continuación las dietas completas especiales, dietas para lactantes y niños y finalmente módulos nutricionales, debiéndose indicar, si así procede, la situación clínica que justifica su uso. En el caso de indicaciones de trastornos metabólicos congénitos, siguiendo un orden similar, aparece en primer lugar la dieta para el

trastorno específico, y a continuación la dieta para complementar, en caso de que se precise, el estado nutricional en el paciente.

Facultativo prescriptor:

La prescripción de los tratamientos con productos dietéticos se realizará por los facultativos especialistas en endocrinología y nutrición, preferentemente por los adscritos a las unidades de nutrición de los hospitales. En su defecto la prescripción la realizarán los especialistas que tratan la enfermedad de base que justifica la indicación.

En el caso de pacientes pediátricos, la indicación la realizarán los pediatras de atención hospitalaria o los especialistas en gastroenterología y nutrición.

En el caso de la indicación de NED para la *intolerancia o alergia a la proteína de la leche de vaca en lactantes (hasta 2 años, si existe compromiso nutricional)*, la prescripción podrá realizarla el pediatra de atención primaria para el periodo de un mes. Si persiste el cuadro de intolerancia, deberá remitir al paciente al especialista hospitalario para valoración de la situación clínica y en su caso, de la indicación. Durante este periodo el pediatra de atención primaria podrá prorrogar la prescripción hasta la visita con el especialista hospitalario, debiendo consignar en el apartado "observaciones" de la solicitud de visado la fecha en que lo deriva al hospital.

Justificaciones a consignar en el apartado "observaciones" de la solicitud de visado:

- La normativa exige que **la NED para los casos de alteraciones mecánicas de la deglución o del tránsito que cursan con afagia o disfagia severa y para los trastornos neuromotores que impidan la deglución o el tránsito, se realice a través de sonda**. En los casos en que la sonda está contraindicada, será necesario que el facultativo responsable de la indicación del tratamiento lo justifique en el campo "observaciones" de la solicitud del visado, indicando que al paciente se le va a administrar nutrición enteral sin sonda y destacando el motivo.
- Para la prescripción de **Módulos protéicos** se deberá justificar que el paciente no tolera las proteínas de la dieta o que no puede alcanzar el estado nutricional con alimentos de consumo ordinario y/o a pesar de una dieta completa comercializada. Para la prescripción de módulos peptídicos, además de lo anterior se deberá justificar que el paciente no tolera la proteína intacta entera.
- Para la prescripción de **Módulos espesantes**, se deberá justificar que el paciente presenta disfagia neurológica (o excepcionalmente motora), que puede ingerir alimentos sólidos pero que sufre aspiración o riesgo de aspiración para alimentos líquidos y que no puede espesar los líquidos con alternativas de consumo ordinario.

(*) Cada vez que se menciona en estas instrucciones "prescripción" se entiende que hace referencia a "prescripción financiable".

- **Determinados tipos de dietas** exigen para su prescripción que el paciente, además de la situación clínica que justifica la utilización de NED, presente determinada enfermedad concomitante que se señala en cada caso (tanto en el Anexo II como en el Anexo III). Para facilitar la labor del facultativo prescriptor, en el anexo IV se relaciona dicha enfermedad concomitante con sus códigos CIE-9MC (**)

Dosis máximas:

Se han establecido en el sistema unas dosis máximas de producto:

- Para **adultos** se han calculado según el aporte calórico del producto, estimando un aporte calórico máximo de 2500 Kcal/día.
- En el caso de **pacientes pediátricos** el cálculo depende del tipo de dieta:
 - Para las *fórmulas completas* el aporte calórico está calculado sobre el máximo recomendado para cada periodo de edad:
 - De 0 a 3 años es 1400 Kcal/día
 - De 4 años hasta la adolescencia 2000 Kcal/día
 - A partir de la adolescencia, igual que en adultos.
 - Para las *dietas completas especiales* el cálculo se ha hecho en base al contenido de proteínas del producto, estimando el aporte de proteínas por Kilogramo (Kg) de peso y el peso en el percentil 97 de cada periodo de edad: Se establece un máximo de:
 - De 0 a 3 años es de 57 g de proteínas/día
 - De 4 hasta 8 años es de 74 g de proteínas/día
 - A partir de los 9 años es de 96 g de proteínas/día

En el caso de que un paciente pediátrico precise un aporte calórico superior, el facultativo prescriptor deberá especificar el motivo concreto en el apartado de observaciones.

TERCERA. CONDICIONES DE VISADO DE LOS PRODUCTOS DIETÉTICOS.

El médico inspector deberá realizar las siguientes comprobaciones antes de autorizar mediante visado un tratamiento de nutrición enteral domiciliaria:

(**) Deberá indicarse la enfermedad concomitante en el apartado "observaciones" de la solicitud de visado.

- 1- Que el tratamiento haya sido indicado por el facultativo especialista definido en la instrucción segunda.
- 2- Que el producto prescrito, la indicación y el diagnóstico estén correlacionados según lo dispuesto en estas instrucciones (Anexo III).
- 3- Que en el campo "observaciones" de la solicitud de visado se hayan cumplimentado las condiciones específicas en aquellos productos o situaciones que lo requieran:
 - a) Que consta la información clínica del paciente que justifica el uso y mantenimiento de esta prestación.
 - b) Que consta la vía de soporte nutricional (vía oral, sonda PEG: sonda de gastrostomía endoscópica percutánea...).

En casos de alteraciones mecánicas de la deglución o del tránsito, que cursan con afagia o disfagia severa y en trastornos neuromotores que impidan la deglución o el tránsito, si la sonda está contraindicada, será necesario comprobar que el facultativo responsable de la indicación del tratamiento ha justificado adecuadamente la administración de nutrición enteral sin sonda.

- c) Que consta valoración del estado nutricional (Índice de masa corporal (IMC), albúmina, porcentaje de peso perdido...)
- d) Que consta la enfermedad concomitante en aquellos casos que así se requiere.
- e) Que se ha justificado la disfagia a líquidos y la situación clínica del paciente, en el caso de prescripción de módulos espesantes.
- f) Que consta la fecha de la derivación al especialista hospitalario en el caso de que se solicite por el pediatra de atención primaria continuación de nutrición enteral domiciliaria para intolerancia o alergia a la proteína de leche de vaca en lactantes, después de transcurrido un mes de la prescripción inicial.

Si todos los datos son correctos procederá a autorizar el visado por el periodo de tiempo que considere oportuno (teniendo en cuenta que en los casos en que se ha definido una duración máxima del tratamiento, la duración de la autorización deberá ser como máximo, igual a aquella).

Si alguna de las comprobaciones anteriores no se ajusta a lo dispuesto en estas instrucciones, se procederá a denegar el visado, especificando en el apartado correspondiente el motivo por el que se deniega.

En los casos excepcionales en que la prescripción se haya realizado en recetas en soporte papel cumplimentadas a mano, junto con la receta deberá acompañarse el informe justificativo de prescripción de NED o de tratamiento dietoterápico (según los modelos del Anexo V de las presentes instrucciones) cumplimentado en todos sus apartados.

En estos casos las comprobaciones a realizar por el médico inspector serán las mismas que las señaladas para el caso de prescripción electrónica.

CUARTA. CONDICIONES DE DISPENSACIÓN.

Se dispensará un envase en su presentación de origen (un envase por receta) y estos productos estarán sujetos a la aportación que legalmente se establezca.

En la dispensación de estos productos se podrá realizar la sustitución entre productos, dentro de la misma presentación farmacéutica, cuando únicamente cambie el sabor.

QUINTA. DISPOSICIÓN ADICIONAL

Esta instrucción da continuidad a la regulación de la prestación con productos dietéticos en la Comunidad Valenciana, derogando la Instrucción 8/2015 de 10 de abril de 2015 del Secretario Autonómico de Sanidad sobre Procedimiento de prescripción y visado de inspección sanitario y dispensación de productos dietéticos.

**LA SECRETARIA AUTONÓMICA DE SALUD PÚBLICA
DEL SISTEMA SANITARIO PÚBLICO**



Rdo: Dolors Salas Trejo

**ANEXO Ia:
TIPOS Y SUBTIPOS DE DIETAS COMPLETAS Y ESPECIALES**

Tipo y descripción del tipo de producto	Subtipo	Descripción del subtipo
CELE Completas monoméricas normoproteicas	CELE1	Fórmulas completas monoméricas normoproteicas. Para adultos
	CELE3	Fórmulas completas monoméricas normoproteicas. Para niños
	CELE5	Fórmulas completas monoméricas normoproteicas. Para lactantes
COHI Completas oligoméricas hiperproteicas	COHI1	Fórmulas completas oligoméricas hiperproteicas. Para adultos
CONO Completas oligoméricas normoproteicas	CONO1	Fórmulas completas oligoméricas normoproteicas. Para adultos
	CONO3	Fórmulas completas monoméricas normoproteicas. Para niños mayores de 3 años
CPHH Completas poliméricas hiperproteicas hipercalóricas	CPHH1	Fórmulas completas poliméricas hiperproteicas hipercalóricas, sin fibra. Para adultos
	CPHH2	Fórmulas completas poliméricas hiperproteicas hipercalóricas, con fibra. Para adultos
CPHI Completas poliméricas hiperproteicas hipocalóricas	CPHI1	Fórmulas completas poliméricas hiperproteicas hipocalóricas, sin fibra. Para adultos
	CPHI2	Fórmulas completas poliméricas hiperproteicas hipocalóricas, con fibra. Para adultos
CPHN Completas poliméricas hiperproteicas normocalóricas	CPHN1	Fórmulas completas poliméricas hiperproteicas normocalóricas, sin fibra. Para adultos
	CPHN2	Fórmulas completas poliméricas hiperproteicas normocalóricas, con fibra. Para adultos
	CPHN4	Fórmulas completas poliméricas hiperproteicas normocalóricas, con fibra. Para niños
CPNH Completas poliméricas normoproteicas hipercalóricas	CPNH1	Fórmulas completas poliméricas normoproteicas hipercalóricas, sin fibra. Para adultos
	CPNH2	Fórmulas completas poliméricas normoproteicas hipercalóricas, con fibra. Para adultos

	CPNH3	Fórmulas completas poliméricas normoproteicas hipercalóricas, sin fibra. Para niños
	CPNH4	Fórmulas completas poliméricas normoproteicas hipercalóricas, con fibra. Para niños
CPNI Completas poliméricas normoproteicas hipocalóricas	CPNI1	Fórmulas completas poliméricas normoproteicas hipocalóricas, sin fibra. Para adultos
	CPNI2	Fórmulas completas poliméricas normoproteicas hipocalóricas, con fibra. Para adultos
CPNN Completas poliméricas normoproteicas normocalóricas	CPNN1	Fórmulas completas poliméricas normoproteicas normocalóricas, sin fibra. Para adultos
	CPNN2	Fórmulas completas poliméricas normoproteicas normocalóricas, con fibra. Para adultos
	CPNN3	Fórmulas completas poliméricas normoproteicas normocalóricas, sin fibra. Para niños
	CPNN4	Fórmulas completas poliméricas normoproteicas normocalóricas, con fibra. Para niños
	CPNN5	Fórmulas completas poliméricas normoproteicas normocalóricas. Para lactantes
ESPE Completas especiales	ESPEC1	Fórmulas completas especiales cetogénicas, normoproteicas, sin fibra.
	ESPEC2	Fórmulas completas especiales cetogénicas, normoproteicas, con fibra.
	ESPEDH2	Fórmulas COMPLETAS ESPECIALES para diabetes, hiperproteicas, con fibra
	ESPEDN2	Fórmulas COMPLETAS ESPECIALES para diabetes, normoproteicas, con fibra
	ESPEH1	Fórmulas COMPLETAS ESPECIALES para hepatopatías, normoproteicas, sin fibra. Para adultos.
	ESPEH3	Fórmulas COMPLETAS ESPECIALES para hepatopatías, normoproteicas, sin fibra. Para niños.
	ESPEN1	Fórmulas COMPLETAS ESPECIALES para nefropatías normoproteicas, sin fibra. Para adultos

	ESPEN2	Fórmulas COMPLETAS ESPECIALES para nefropatías, normoproteicas, con fibra. Para adultos
	ESPEN3	Fórmulas COMPLETAS ESPECIALES para nefropatías, normoproteicas, sin fibra. Para niños o lactantes
	ESPES1	Fórmulas COMPLETAS ESPECIALES para stress metabólico, hiperproteicas, sin fibra. Para adultos
	ESPES2	Fórmulas COMPLETAS ESPECIALES para estrés metabólico, hiperproteicas, con fibra. Para adultos.

ANEXO Ib:
TIPOS Y SUBTIPOS DE DIETAS PARA TRASTORNOS METABÓLICOS

Tipo dieta	Descripción Tipo dieta	Subtipo dieta	Descripción Subtipo dieta
ACAE	Fórmulas de aminoácidos esenciales	ACAE2	Fórmulas que, además de aminoácidos esenciales, llevan otros macro o micronutrientes. Lactantes.
		ACAE3	Fórmulas que, además de aminoácidos esenciales, llevan otros macro o micronutrientes. Envases monodosis. Niños y adultos.
		ACAE4	Fórmulas que, además de aminoácidos esenciales, llevan otros macro o micronutrientes. Envases no monodosis. Niños y adultos.
AEAA	Fórmulas exentas de fenilalanina	AEAA1	Fórmulas exentas de fenilalanina. Sólo aminoácidos
		AEAA2	Fórmulas exentas de fenilalanina. Lactantes (aminoácidos+hidratos de carbono o lípidos, o ambos)
		AEAA3	Fórmulas exentas de fenilalanina. Niños y adultos. Monodosis (aminoácidos+hidratos de carbono o lípidos, o ambos)
		AEAA4	Fórmulas exentas de fenilalanina. Niños y adultos. No monodosis (aminoácidos+hidratos de carbono o lípidos, o ambos)
AEAC	Fórmulas exentas de metionina	AEAC1	Fórmulas exentas de metionina. Sólo aminoácidos
		AEAC2	Fórmulas exentas de metionina. Lactantes (aminoácidos+hidratos de carbono o lípidos, o ambos)
		AEAC3	Fórmulas exentas de metionina. Niños y adultos. Monodosis (aminoácidos+hidratos de carbono o lípidos, o ambos)
		AEAC4	Fórmulas exentas de metionina. Niños y adultos. No monodosis (aminoácidos+hidratos de carbono o lípidos o ambos)
AEAD	Fórmulas exentas de metionina, treonina y valina y de bajo contenido en isoleucina	AEAD1	Fórmulas exentas de metionina, treonina y valina y de bajo contenido en isoleucina. Sólo aminoácidos
		AEAD2	Fórmulas exentas de metionina, treonina y valina y de bajo contenido en isoleucina. Lactantes (aminoácidos+hidratos de carbono o lípidos, o ambos)

		AEAD3	Fórmulas exentas de metionina, treonina y valina y de bajo contenido en isoleucina. Niños y adultos. Monodosis (aminoácidos+hidratos de carbono o lípidos, o ambos)
		AEAD4	Fórmulas exentas de metionina, treonina y valina y de bajo contenido en isoleucina. Niños y adultos. No monodosis (aminoácidos+hidratos de carbono o lípidos, o ambos)
AEAG	Fórmulas exentas de isoleucina, leucina y valina	AEAG1	Fórmulas exentas de isoleucina, leucina y valina. Sólo aminoácidos
		AEAG2	Fórmulas exentas de isoleucina, leucina y valina. Lactantes (aminoácidos+hidratos de carbono o lípidos, o ambos)
		AEAG3	Fórmulas exentas de isoleucina, leucina y valina. Niños y adultos. Monodosis (aminoácidos+hidratos de carbono o lípidos, o ambos)
		AEAG4	Fórmulas exentas de isoleucina, leucina y valina. Niños y adultos. No monodosis (aminoácidos+hidratos de carbono o lípidos, o ambos)
AEAH	Fórmulas exentas de leucina	AEAH1	Fórmulas exentas de leucina. Sólo aminoácidos
		AEAH2	Fórmulas exentas de leucina. Lactantes (aminoácidos+hidratos de carbono o lípidos, o ambos)
		AEAH4	Fórmulas exentas de leucina. Niños y adultos. No monodosis (aminoácidos+hidratos de carbono o lípidos, o ambos)
AEAI	Fórmulas exentas de isoleucina, metionina, treonina y valina	AEAI2	Fórmulas exentas de isoleucina, metionina, treonina y valina. Lactantes (aminoácidos+hidratos de carbono o lípidos, o ambos)
		AEAI4	Fórmulas exentas de isoleucina, metionina, treonina y valina. Niños y adultos. No monodosis (aminoácidos+hidratos de carbono o lípidos, o ambos)
AEAK	Fórmulas exentas de lisina y de bajo contenido en triptófano	AEAK1	Fórmulas exentas de lisina y de bajo contenido en triptófano. Sólo aminoácidos
		AEAK2	Fórmulas exentas de lisina y de bajo contenido en triptófano. Lactantes (aminoácidos+hidratos de carbono o lípidos, o ambos)

		AEAK3	Fórmulas exentas de lisina y de bajo contenido en triptófano. Niños y adultos. Monodosis (aminoácidos+hidratos de carbono o lípidos, o ambos)
		AEAK4	Fórmulas exentas de lisina y de bajo contenido en triptófano. Niños y adultos. No monodosis (aminoácidos+hidratos de carbono o lípidos, o ambos)
AEAL	Fórmulas exentas de lisina	AEAL2	Fórmulas exentas de lisina. Lactantes
		AEAL4	Fórmulas exentas de lisina. Niños y adultos
AMAA	Fórmulas exentas de fenilalanina y tirosina	AMAA1	Fórmulas exentas de fenilalanina y tirosina. Sólo aminoácidos
		AMAA2	Fórmulas exentas de fenilalanina y tirosina. Lactantes (aminoácidos+hidratos de carbono o lípidos, o ambos)
		AMAA3	Fórmulas exentas de fenilalanina y tirosina. Niños y adultos. Monodosis (aminoácidos+hidratos de carbono o lípidos, o ambos)
		AMAA4	Fórmulas exentas de fenilalanina y tirosina. Niños y adultos. No monodosis (aminoácidos+hidratos de carbono o lípidos, o ambos)
ASPR	Fórmulas exentas de proteínas	ASPR1	Fórmulas exentas de proteínas

ANEXO Ic:
TIPOS Y SUBTIPOS DE MÓDULOS NUTRICIONALES

Tipo dieta	Descripción Tipo dieta	Subtipo dieta	Descripción Subtipo dieta
GMCM	Fórmulas con contenido graso en forma de triglicéridos de cadena media	GMCM1	Fórmulas con contenido graso en forma de triglicéridos de cadena media
GSLI	Fórmulas exentas de lípidos	GSLI1	Fórmulas exentas de lípidos. Lactantes
		GSLI2	Fórmulas exentas de lípidos. Niños y adultos
HLAA	Fórmulas sin lactosa para lactantes	HLAA1	Fórmulas sin lactosa. Lactantes
HMAA	Fórmulas con/sin fructosa, sin glucosa ni galactosa, ni disacáridos y polisacáridos que las contengan	HMAA1	Fórmulas con/sin fructosa, sin glucosa ni galactosa, ni disacáridos y polisacáridos que las contengan
LAPL	Fórmulas con hidrolizados de proteínas lácteas	LAPL1	Fórmulas con hidrolizados de proteínas lácteas, sin lactosa. Lactantes y niños de corta edad
		LAPL2	Fórmulas con hidrolizados de proteínas lácteas, con lactosa. Lactantes y niños de corta edad
LAPN	Fórmulas con hidrolizados de proteínas no lácteas	LAPN1	Fórmulas con hidrolizados de proteínas no lácteas, sin lactosa. Lactantes y niños de corta edad
LAPS	Fórmulas con proteínas de soja	LAPS1	Fórmulas con proteínas de soja, sin lactosa. Lactantes y niños de corta edad
MESP	Módulos espesantes	MESP1	Módulos espesantes
MHID	Módulos hidrocarbonados	MHID1	Módulos hidrocarbonados, de dextrinomaltosa
		MHID2	Módulos hidrocarbonados, de fructosa
		MHID3	Módulos hidrocarbonados, de D-manosa
		MHID4	Módulos hidrocarbonados, de D-ribosa
		MHID5	Módulos de almidón maíz modificado rico en amilopectina.
MLLC	Módulos de triglicéridos de cadena larga (LCT)	MLLC1	Módulos de triglicéridos de cadena larga (LCT), con glutariltrioleato y glutariltrierucato (4:1)
		MLLC2	Módulos de triglicéridos de cadena larga (LCT), únicamente con glutariloleato
		MLLC3	Módulos de triglicéridos de cadena larga (LCT), únicamente con glutarilerucato

		MLLC4	Módulos de triglicéridos de cadena larga (LCT). Resto (no MLLC1, 2 y 3)
MLMC	Módulos de triglicéridos de cadena (MCT)	MLMC1	Módulos de triglicéridos de cadena media (MCT).
MMHL	Módulos hidrocarbonados y lipídicos	MMHL1	Módulos hidrocarbonados y lipídicos. Con hidratos de carbono y colesterol
		MMHL2	Módulos hidrocarbonados y lipídicos. Resto MMHL (no MMHL1)
MPAA	Módulos de aminoácidos	MPAA1	Módulos de glicina
		MPAA2	Módulos de L-alanina
		MPAA3	Módulos de L-arginina
		MPAA4	Módulos de L-citrulina
		MPAA5	Módulos de de L-cistina
		MPAA6	Módulos de L-glutamina
		MPAA7	Módulos de L-isoleucina
		MPAA8	Módulos de L-leucina
		MPAA9	Módulos de L-ornitina
		MPAA10	Módulos de L-prolina
		MPAA11	Módulos de L-triptófano
		MPAA12	Módulos de L-valina
		MPAA13	Módulos de aminoácidos esenciales
		MPAA14	Módulos de aminoácidos ramificados
		MPAA15	Módulos mezcla de aminoácidos esenciales y no esenciales
		MPAA16	Módulos de L-serina
MPEN	Módulos de proteína entera	MPEN1	Módulos de proteína entera
MPPE	Módulos péptidos	MPPE1	Módulos de péptidos

**ANEXO II:
INDICACIONES Y CONDICIONES DE PRESCRIPCIÓN
PARA CADA TIPO DE DIETA**

I- FÓRMULAS COMPLETAS PARA NED:

I-A- Dietas Completas Poliméricas Normoproteicas Normocalóricas (CPNN), Hiperproteicas Hipercaleóricas (CPHH), Hiperproteicas Normocalóricas (CPHN), Normoproteicas Hipercaleóricas (CPNH),

Para un paciente con necesidades estándar de calorías y proteínas, se prescribirán las dietas completas poliméricas normoproteicas normocalóricas (CPNN).

Si un paciente presenta necesidades energéticas y proteicas elevadas, se prescribirán las dietas completas poliméricas hiperproteicas hipercaleóricas (CPHH).

Cuando el paciente tenga problemas de manejo de fluidos corporales (por ejemplo, insuficiencia cardíaca, limitación en la ingesta de volumen) se prescribirán las dietas completas poliméricas normoproteicas hipercaleóricas (CPNH).

Si el paciente presenta necesidades proteicas elevadas, se prescribirán las dietas completas poliméricas hiperproteicas hipercaleóricas (CPHH) y completas poliméricas hiperproteicas normocalóricas (CPHN).

Las situaciones clínicas que justificarían la prescripción de estos tipos de dietas, son:

A.1- Alteraciones mecánicas de la deglución o del tránsito, que cursan con afagia o disfagia severa y <u>PRECISAN Sonda</u>	
A.1.1- Tumores de cabeza y cuello	
A.1.2- Tumores del aparato digestivo (esófago, estómago).	
A.1.3- Cirugía otorrinolaringológica (ORL) y maxilofacial.	
A.1.4- Estenosis esofágica no tumoral.	
A.2- Trastornos neuromotores que impiden la deglución o el tránsito y que <u>PRECISAN Sonda</u>	
A.2.1- Enfermedades neurológicas que cursan con afagia o disfagia severa.	• Esclerosis múltiple. • Esclerosis lateral amiotrófica. • Síndrome miasteniforme. • Síndrome de Guillain-Barré. • Secuelas de enfermedades infecciosas o traumáticas del sistema nervioso central. • Retraso mental severo. • Procesos degenerativos severos del sistema nervioso central.
A.2.2- Accidentes cerebrovasculares.	
A.2.3- Tumores cerebrales	

A.2.4-Parálisis cerebral	
A.2.5-Coma neurológico	
A.2.6-Trastornos severos de la motilidad intestinal	• Pseudoobstrucción intestinal. • Gastroparesia diabética
A.3- Requerimientos especiales de energía y/o nutrientes	
A.3.1- Síndromes de malabsorción severa .	• Síndrome de intestino corto • Diarrea intratable de origen autoinmune. • Linfoma. • Esteatorrea posgastrectomía. • Carcinoma de páncreas. • Resección amplia pancreática. • Insuficiencia vascular mesentérica. • Amiloidosis. • Esclerodermia. • Enteritis eosinofílica.
A.3.2- Pacientes desnutridos que van a ser sometidos a cirugía mayor programada o trasplantes.	
A.4- Situaciones clínicas que cursan con desnutrición severa	
A.4.1- Enfermedad inflamatoria intestinal	• Colitis ulcerosa. • Enfermedad de Crohn.
A.4.2- Caquexia cancerosa por enteritis crónica por tratamiento químico y/o radioterápico.	
A.4.3- Patología médica infecciosa que comporta malabsorción severa: SIDA.	
A.4.4- Fibrosis quística.	
A.4.5- Fístulas enterocutáneas, debajo débito.	
A.4.6- Insuficiencia renal infantil que compromete el crecimiento del paciente:	<i>En este caso estarían indicadas las completas poliméricas normoproteicas hipercalóricas (CPNH) y completas poliméricas normoproteicas normocalóricas (CPNN), y en caso de que el paciente estuviera en diálisis y desarrollara hipoalbuminemia estarían indicadas las dietas completas poliméricas hiperproteicas hipercalóricas (CPHH) y las completas poliméricas hiperproteicas normocalóricas (CPHN)</i>

I-B) Dietas Completas poliméricas Hiperproteicas Hipocalóricas (CPHI)

Las indicaciones para los productos de este tipo de dietas son distintas en función de que lleven o no lleven aceite MCT.

B1) Los productos que no llevan aceite MCT están indicados en

B1.1- Requerimientos especiales de energía y/o nutrientes

B1.1.1- Pacientes desnutridos que van a ser sometidos a cirugía mayor programada o trasplantes.	<i>Pacientes con trastornos de la nutrición que van a someterse a <u>cirugía bariátrica o cirugía mayor programada o trasplante que precise pérdida de peso</u> y tengan un índice de masa corporal (IMC) superior a 40 ó, superior a 35 más comorbilidad (diabetes, HTA, esteatohepatitis, EPOC, cardiopatía)</i> <i>Prescripción exclusivamente por <u>especialistas en endocrinología y nutrición</u>, preferentemente adscritos a las unidades de nutrición.</i> <i>Se deberá indicar en la solicitud de visado el valor del IMC y la fecha prevista para la intervención, reevaluando los tratamientos a los 3 meses.</i> <i>Se define una duración máxima de 6 meses para los tratamientos previos a la intervención.</i>
---	---

B2) Los productos que llevan aceite MCT, se prescribirán para completar el aporte calórico cuando el paciente tiene malabsorción y esteatorrea, y no tolera un aporte normal de grasa, en las siguientes indicaciones:

B2.1- Requerimientos especiales de energía y/o nutrientes	
B2.1.1- Síndromes de malabsorción severa.	• Síndrome de intestino corto severo • Diarrea intratable de origen autoinmune. • Linfoma. • Esteatorrea posgastrectomía. • Carcinoma de páncreas. • Resección amplia pancreática. • Insuficiencia vascular mesentérica. • Amiloidosis. • Esclerodermia. • Enteritis eosinofílica.

I-C) Dietas Completas poliméricas Normoproteicas Hipocalóricas (CPNI)

Este tipo de dietas está indicado para:

C.1- Situaciones clínicas que cursan con desnutrición severa

C.1.1- Fístulas enterocutáneas, de bajo débito.

I-D) Dietas Completas monoméricas normoproteicas (CELE), oligoméricas hiperproteicas (COHI) y oligoméricas normoproteicas (CONO)

Estos tipos de dietas sólo se prescribirán en aquellos casos en que el paciente, además de presentar alguna de las siguientes situaciones clínicas, no tolera la proteína intacta entera de la dieta:

D.1- Alteraciones mecánicas de la deglución o del tránsito, que cursan con afagia o disfagia severa y <u>PRECISAN SONDA</u>	
D.1.1- Tumores de cabeza y cuello	
D.1.2- Tumores del aparato digestivo (esófago, estómago).	
D.1.3- Cirugía otorrinolaringológica (ORL) y maxilofacial.	
D.1.4- Estenosis esofágica no tumoral.	
D.2- Trastornos neuromotores que impiden la deglución o el tránsito y que <u>PRECISAN SONDA</u>	
D.2.1- Enfermedades neurológicas que cursan con afagia o disfagia severa .	• Esclerosis múltiple. • Esclerosis lateral amiotrófica. • Síndrome miasteniforme. • Síndrome de Guillain-Barré. • Secuelas de enfermedades infecciosas o traumáticas del sistema nervioso central. • Retraso mental severo. • Procesos degenerativos severos del sistema nervioso central.
D.2.2- Accidentes cerebrovasculares.	
D.2.3- Tumores cerebrales.	
D.2.4- Parálisis cerebral.	
D.2.5- Coma neurológico.	
D.2.6- Trastornos severos de la motilidad intestinal.	• Pseudoobstrucción intestinal. • Gastroparesia diabética
D.3- Requerimientos especiales de energía y/o nutrientes	
D.3.1- Síndromes de malabsorción severa .	• Síndrome de intestino corto • Diarrea intratable de origen autoinmune. • Linfoma. • Esteatorrea posgastrectomía. • Carcinoma de páncreas. • Resección amplia pancreática. • Insuficiencia vascular mesentérica. • Amiloidosis. • Esclerodermia. • Enteritis eosinofílica.
D.3.2- Pacientes desnutridos que van a ser sometidos a cirugía mayor programada o trasplantes.	
D.3.3- Alergia o intolerancia	<i>Para esta indicación, de este grupo de dietas únicamente se recomiendan las dietas</i>

diagnosticada a las proteínas de leche de vaca <u>en lactantes, hasta dos años si existe compromiso nutricional</u>	completas monoméricas normoproteicas (CELE). <i>Es conveniente que a partir del año de edad se realice prueba confirmatoria de alergia (test de provocación) por un servicio especializado (alergólogo o digestólogo)</i>
D.4- Situaciones clínicas que cursan con desnutrición severa	
D.4.1- Enfermedad inflamatoria intestinal	• Colitis ulcerosa. • Enfermedad de Crohn.
D.4.2- Caquexia cancerosa por enteritis crónica por tratamiento químico y/o radioterápico.	
D.4.3- Patología médica infecciosa que comporta malabsorción severa: SIDA.	
D.4.4- Fibrosis quística.	
D.4.5- Fístulas enterocutáneas, de bajo débito.	
D.4.6- Insuficiencia renal infantil que compromete el crecimiento del paciente.	

I-E) Dietas Completas Especiales (ESPE)

E1) Fórmulas completas especiales para nefropatías (ESPEN)

Dentro de este tipo de dietas **las fórmulas completas especiales para nefropatías normoproteicas, con ó sin fibra, para adultos (ESPEN1 y ESPEN2)** únicamente se prescribirán cuando, además de una de las patologías que enumeran a continuación, el paciente tiene activo el diagnóstico de insuficiencia renal:

E1.1- Alteraciones mecánicas de la deglución o del tránsito, que cursan con afagia o disfagia y, <u>PRECISAN SONDA</u>	
E.1.1- Tumores de cabeza y cuello	
E.1.2- Tumores del aparato digestivo (esófago, estómago).	
E.1.3- Cirugía otorrinolaringológica (ORL) y maxilofacial.	
E.1.4- Estenosis esofágica no tumoral.	
E1.2- Trastornos neuromotores que impiden la deglución o el tránsito y que <u>PRECISAN SONDA</u>	
E1.2.1- Enfermedades neurológicas que cursan con afagia o disfagia severa	• Esclerosis múltiple. • Esclerosis lateral amiotrófica. • Síndrome miasteniforme. • Síndrome de Guillain-Barré. • Secuelas de enfermedades infecciosas o traumáticas del sistema nervioso central.

	- Retraso mental severo. - Procesos degenerativos severos del sistema nervioso central.
E1.2.2- Accidentes cerebrovasculares.	
E1.2.3- Tumores cerebrales.	
E1.2.4- Parálisis cerebral.	
E1.2.5- Coma neurológico.	
E1.2.6- Trastornos severos de la motilidad intestinal.	- Pseudoobstrucción intestinal. - Gastroparesia diabética
E1.3- Requerimientos especiales de energía y/o nutrientes	
E1.3.1- Síndromes de malabsorción severa.	- Síndrome de intestino corto - Diarrea intratable de origen autoinmune. - Linfoma. - Esteatorrea posgastrectomía. - Carcinoma de páncreas. - Resección amplia pancreática. - Insuficiencia vascular mesentérica. - Amiloidosis. - Esclerodermia. - Enteritis eosinofílica.
E1.3.2- Pacientes desnutridos que van a ser sometidos a cirugía mayor programada o trasplantes	
E1.4- Situaciones clínicas que cursan con desnutrición severa	
E1.4.1- Enfermedad inflamatoria intestinal	- Colitis ulcerosa. - Enfermedad de Crohn.
E1.4.2- Caquexia cancerosa por enteritis crónica por tratamiento químico y/o radioterápico.	
E1.4.3- Patología médica infecciosa que comporta malabsorción severa: SIDA.	
E1.4.4- Fibrosis quística.	
E1.4.5- Fístulas enterocutáneas, de bajo débito.	
E1.4.6- Insuficiencia renal infantil que compromete el crecimiento del paciente	<i>De este grupo de dietas se prescribirán las fórmulas completas especiales para nefropatías, normoprotéicas, sin fibra, para niños o lactantes (ESPEN3), cuando las fórmulas estándar no permitan el control metabólico (uremia, trastornos electrolíticos, déficits o toxicidad de micronutrientes)</i>

E2) Fórmulas completas especiales para diabetes (ESPED)

Las **fórmulas completas especiales para diabetes, hiperproteicas y normoproteicas, con fibra (ESPEDH2 y ESPEDN2)** únicamente se prescribirán si el paciente tiene activo el diagnóstico de diabetes mellitus en las siguientes indicaciones:

E2.1-Alteraciones mecánicas de la deglución o del tránsito, que cursan con afagia o disfagia y, **PRECISAN SONDA.**

E2.1.1- Tumores de cabeza y cuello

E2.1.2- Tumores del aparato digestivo (esófago, estómago).

E2.1.3- Cirugía otorrinolaringológica (ORL) y maxilofacial.

E2.1.4- Estenosis esofágica no tumoral.

E2.2-Trastornos neuromotores que impiden la deglución o el tránsito y que **PRECISAN SONDA**

E2.2.1- Enfermedades neurológicas que cursan con **afagia o disfagia severa.**

- Esclerosis múltiple.
- Esclerosis lateral amiotrófica.
- Síndrome miasteniforme.
- Síndrome de Guillain-Barré.
- Secuelas de enfermedades infecciosas o traumáticas del sistema nervioso central.
- Retraso mental severo.
- Procesos degenerativos severos del sistema nervioso central.

E2.2.2- Accidentes cerebrovasculares.

E2.2.3- Tumores cerebrales.

E2.2.4-Parálisis cerebral.

E2.2.5-Coma neurológico.

E2.2.6-Trastornos **severos** de la motilidad intestinal.

- Pseudoobstrucción intestinal.
- Gastroparesia diabética

E2.3-Requerimientos especiales de energía y/o nutrientes

E2.3.1-Síndromes de **malabsorción severa.**

- Síndrome de intestino corto
- Diarrea intratable de origen autoinmune.
- Linfoma.
- Esteatorrea posgastrectomía.
- Carcinoma de páncreas.
- Resección amplia pancreática.
- Insuficiencia vascular mesentérica.
- Amiloidosis.
- Esclerodermia.
- Enteritis eosinofílica.

E2.3-2-Pacientes desnutridos que van a ser sometidos a cirugía mayor programada o trasplantes.	
E2.4-Situaciones clínicas que cursan con desnutrición severa	
E2.4.1-Enfermedad inflamatoria intestinal	• Colitis ulcerosa. • Enfermedad de Crohn.
E2.4.2-Caquexia cancerosa por enteritis crónica por tratamiento químico y/o radioterápico.	
E2.4.3-Patología médica infecciosa que comporta malabsorción severa: SIDA.	
E2.4.4-Fibrosis quística.	
E2.4.5-Fístulas enterocutáneas, de bajo débito.	

E3) Fórmulas completas especiales para estrés metabólico (ESPES)

Las **fórmulas completas especiales para estrés metabólico, hiperproteicas, con ó sin fibra, para adultos (ESPES1 y ESPES2)** se prescribirán en las siguientes indicaciones:

E3.1-Requerimientos especiales de energía y/o nutrientes	
E3.1.1-Pacientes desnutridos que van a ser sometidos a cirugía mayor programada o trasplantes.	<i>Para esta indicación, se prescribirán cuando el paciente tenga activo alguno de los siguientes diagnósticos:</i> -Tumor del área otorrinolaringológica -Tumor abdominal, politraumatismo -Tumor intestino delgado, tumor intestino grueso -Tumor de vías biliares -Tumor de hígado -Tumor de páncreas -Tumor de vesícula biliar -Síndrome de intestino corto severo -Linfoma -Carcinoma de páncreas. <i>Se define una duración máxima de los tratamientos de 2 meses, dado que la evidencia científica ha demostrado que su administración antes y después de la cirugía y en estas situaciones clínicas determinadas, mejora los resultados clínicos del proceso. Superado ese tiempo, se cambiaría al tipo de producto dietético que mejor se adapte al caso.</i> <i>Indicar la fecha de la intervención en la solicitud de visado.</i>

E4) Fórmulas completas especiales cetogénicas (ESPEC)

Las **fórmulas completas especiales cetogénicas, normoproteicas, ESPEC1 y ESPEC2** podrían utilizarse en:

E4.1-Requerimientos especiales de energía y/o nutrientes

E4.1.1-Enfermedades neurológicas subsidiarias de ser tratadas con dietas cetogénicas.

- Epilepsia refractaria en niños. De modo excepcional, en adultos con epilepsia refractaria que precisen alimentación con sonda (gastrointestinal u ostomía) y que a criterio del especialista puedan beneficiarse de una dieta cetogénica, por un periodo máximo de 2 años.
- Deficiencia del transportador tipo I de la glucosa.
- Deficiencia del complejo de la piruvato-deshidrogenasa.

E5) Fórmulas completas especiales para hepatopatías (ESPEH)

Las **fórmulas completas especiales para hepatopatías, normoproteicas, sin fibra, para adultos (ESPEH1)** y para niños (**ESPEH3**) estarían indicadas para:

E5.1-Requerimientos especiales de energía y/o nutrientes

E5.1.1-Pacientes con encefalopatía hepática crónica con intolerancia a las proteínas de la dieta.

II- PRODUCTOS DIETÉTICOS PARA ALERGIA O INTOLERANCIA A LAS PROTEÍNAS DE LA LECHE DE VACA

II-A- Fórmulas con hidrolizados de proteínas lácteas (LAPL) y no lácteas (LAPN1)

A.1- Requerimientos especiales de energía y/o nutrientes	
A.1.1- Síndromes de malabsorción severa.	<i>En caso de lactantes y niños con:</i> • Síndrome de intestino corto • Diarrea intratable de origen autoinmune. • Linfoma. • Esteatorrea posgastrectomía. • Carcinoma de páncreas. • Resección amplia pancreática. • Insuficiencia vascular mesentérica. • Amiloidosis. • Esclerodermia. • Enteritis eosinofílica.
A.1.2- Alergia o intolerancia diagnosticada a las proteínas de leche de vaca <u>en lactantes, hasta dos años si existe compromiso nutricional</u>	<i>Es conveniente que a partir del año de edad se realice prueba confirmatoria de alergia (test de provocación) por un servicio especializado (alergólogo o digestólogo)</i>
A.2- Trastornos del metabolismo de los hidratos de carbono	
A.2.1- Deficiencia primaria de lactasa intestinal de debut neonatal	<u>Sólo LAPL1 y LAPN1.</u> <i>En lactantes y menores de 2 años</i>
A.2.2- Trastornos del metabolismo de la galactosa. Galactosemia	<u>Sólo LAPL1 y LAPN1.</u> <i>En lactantes y menores de 2 años</i> • Deficiencia de la galactoquinasa hepática • Deficiencia de la galactosa-1-fosfato-uridiltransferasa hepática • Deficiencia de la epimerasa

II-B- Fórmulas con proteínas de soja (LAPS)

B.1- Requerimientos especiales de energía y/o nutrientes	
B.1.1- Alergia o intolerancia diagnosticada a las proteínas de leche de vaca <u>en lactantes, hasta dos años si existe compromiso</u>	<i>Es conveniente que a partir del año de edad se realice prueba confirmatoria de alergia (test de provocación) por un servicio especializado (alergólogo o digestólogo)</i>

<u>nutricional</u>	
B.2- Trastornos del metabolismo de los hidratos de carbono	
B.2.1- Trastornos del metabolismo de la galactosa. Galactosemia	• Deficiencia de la galactoquinasa hepática • Deficiencia de la galactosa-1-fosfato-uridiltransferasa hepática • Deficiencia de la epimerasa

III- MODULOS NUTRICIONALES

III.1- MÓDULOS HIDROCARBONADOS

III.1-A- Módulos hidrocarbonados (MHID)

III.1-A1) Módulos hidrocarbonados de dextrinomaltosa (MHID1)

A1.2- Trastornos del metabolismo de los hidratos de carbono

A.2.2- Trastornos del metabolismo del glucógeno. Glucogenosis

- Glucogenosis tipo I. Deficiencia de la glucosa-6-fosfatasa
- Glucogenosis tipo III. Deficiencia de la amilo-1-6-glucosidasa
- Glucogenosis tipo VI. Deficiencia de la fosforilasa-A y la fosforilasa-B-quinasa

En las indicaciones que siguen se podrá utilizar para **complementar la dieta** en caso de que el paciente no tolere o no alcance el estado nutricional a pesar de una dieta completa comercializada.

Se deberá **justificar** su utilización en el momento de la solicitud de visado

A1.3- Requerimientos especiales de energía y/o nutrientes

A1.3.1- Síndromes de **malabsorción severa**

- Síndrome de intestino corto severo
- Diarrea intratable de origen autoinmune
- Linfoma
- Esteatorrea posgastrectomía
- Carcinoma de páncreas
- Resección amplia pancreática
- Insuficiencia vascular mesentérica
- Amiloidosis
- Esclerodermia
- Enteritis eosinofílica.

A1.3.2- Alergia o intolerancia diagnosticada a las proteínas de leche de vaca en lactantes, hasta dos años si existe compromiso nutricional.

Para esta indicación es conveniente que a partir del año de edad se realice prueba confirmatoria de alergia (test de provocación) por un servicio especializado (alergólogo o digestólogo)

A1.3.3- Pacientes desnutridos que van a ser sometidos a cirugía mayor programada o trasplantes

A1.3.4- Pacientes con encefalopatía hepática crónica con intolerancia a las proteínas de la dieta

A1.3.5- Pacientes con adrenoleucodistrofia ligada al cromosoma X, neurológicamente asintomáticos		
A1.4-Situaciones clínicas que cursan con desnutrición severa		
A1.4.1- Enfermedad inflamatoria intestinal	• Colitis ulcerosa • Enfermedad de Crohn	
A1.4.2- Caquexia cancerosa por enteritis crónica por tratamiento químico y/o radioterápico		
A1.4.3- Patología médica infecciosa que comporta malabsorción severa: SIDA		
A1.4.4- Fibrosis quística		
A1.4.5- Fístulas enterocutaneas, de bajo débito		
A1.4.6- Insuficiencia renal infantil que compromete el crecimiento del paciente		
A1.5- Trastornos del metabolismo de los aminoácidos		
A1.5.1- Trastornos del metabolismo de los AA esenciales	Hiperfenilalaninemias	• Fenilcetonurias • Hiperfenilalaninemia benigna • Primafterinuria • Deficiencia de la dihidrobiopterin-reductasa
	Trastornos del metabolismo de la metionina y aminoácidos sulfurados	• Homocistinuria • Alteraciones en la 5-tetrahidrofolato-transferasa o trastornos del metabolismo de la cobalamina, todos con aciduria metilmalónica • Cistationinuria u otras
	Trastornos en el metabolismo de los aminoácidos ramificados	• Jarabe de arce: deficiencia de la α-ceto-descarboxilasa • Acidemias orgánicas del metabolismo de la leucina: acidemia isovalérica, acidemia metilcrotónica, acidemia 3-hidroxi-metil-glutárica • Acidemias orgánicas del metabolismo de la isoleucina y valina - Acidemia propiónica - Acidemia metilmalónica - Deficiencia de la beta-cetotiolasa (hipercetosis)

	Trastornos del metabolismo de la lisina	• Aciduria glutárica tipo I: Deficiencia de la glutaril-CoA-deshidrogenasa • Hiperlisinemia: deficiencia de la proteína bifuncional 2-aminoadípico-semialdehido-sintetasa con aumento de lisina en sangre y en orina • Intolerancia hereditaria a la lisina: Trastorno de transportador de aminoácidos dibásicos (lisina, arginina, ornitina y cistina)
A1.5.2- Trastornos del metabolismo de los AA no esenciales	Trastornos del metabolismo de la tirosina	• Tirosinemia I: deficiencia de la fumaril-aceto-acetasa • Tirosinemia II: Deficiencia de la tirosin-amino-transferasa • Hawkinsinuria: Deficiencia de la dioxigenasa
	Trastornos del metabolismo de la ornitina: Hiperornitinemias	• Síndrome HHH: Deficiencia del transporte de la ornitina mitocondrial • Atrofia girata: Deficiencia de la ornitin-transaminasa
A1.5.3- Trastornos del ciclo de la urea		• Deficiencia de N-acetil-glutamato-sintetasa • Deficiencia de Carbamil-P-sintetasa • Deficiencia de Ornitin-transcarbamilasa • Deficiencia de Arginosuccinil-liasa • Deficiencia de Arginosuccinil-sintetasa • Deficiencia de Arginasa
A1.6-Trastornos del metabolismo de los lípidos		
A1.6.1- Trastorno de los ácidos grasos de cadena larga y/o muy larga	Trastornos de la absorción intestinal de ácidos grasos de cadena larga y/o muy larga	• Linfangiectasia intestinal • Enfermedad de Swaschman • A- β-lipoproteinemia e hipo- β-lipoproteinemia • Citopatías mitocondriales con alteración de función pancreática

	Defectos de la hidrólisis intravascular de triglicéridos de cadena larga y/o muy larga (Hiperlipoproteinemia I de Friedrickson)	- Deficiencia de la lipoproteína-lipasa endotelial (LPL) - Deficiencias de APO C II
	Deficiencias de la β -oxidación mitocondrial de los ácidos grasos de cadena larga y/o muy larga	- Defectos del transportador de la carnitina - Deficiencia de la carnitin-palmitoil-transferasa (CPT) I y II - Deficiencia de la carnitin-acil-carnitin-translocasa. - Deficiencia de la acil-CoA-deshidrogenasa de ácidos grasos de cadena larga y/o muy larga - Deficiencia de la 3-hidroxi-acil-CoA-deshidrogenasa de ácidos grasos de cadena larga y/o muy larga, incluyendo la deficiencia de la enzima trifuncional
A1.6.2- Trastorno del metabolismo de los ácidos grasos de cadena media y/o corta		- Deficiencia de la acil-CoA-deshidrogenasa de ácidos grasos de cadena media - Deficiencia de la acil-CoA-deshidrogenasa de ácidos grasos de cadena corta - Deficiencia de la 3-hidroxi-acil-deshidrogenasa de ácidos grasos de cadena corta
A1.6.3- Trastornos del metabolismo de los ácidos grasos de cadena muy larga, larga, media y corta		- Deficiencia del complejo electrotransfer-flavoproteína (ETFQoDH) - Deficiencia del complejo II de la cadena respiratoria mitocondrial - Aciduria glutárica tipo II, en la que se afecta la β-oxidación mitocondrial de cualquier ácido graso de diferentes longitudes de cadena (muy larga, larga, media y corta)

III.1-A2) Módulos hidrocarbonados de fructosa (MHID2)

A2.1- Trastornos del metabolismo de los hidratos de carbono

A2.1.1- Trastornos del transporte celular de monosacáridos: deficiencia del transportador de membrana de piranosas (intolerancia a glucosa y galactosa)

III.1-A3) Módulos hidrocarbonados de D-manosa (MHID3)

A3.1- Trastornos del metabolismo de los hidratos de carbono

A3.1.1- Trastornos de la glucosilación de proteínas tipo 1b: deficiencia de la fosfo-manosa-isomerasa

III.1-A4) Módulos de almidón de maíz modificado rico en amilopectina (MHID5)

En pacientes con glucogenosis tipo I y tipo III que presentan hipoglucemia grave refractaria al tratamiento con almidón de maíz convencional o intolerancia digestiva demostrada al mismo está indicado el uso de Módulos de almidón de maíz modificado rico en amilopectina:

A4.1- Trastornos del metabolismo del glucógeno. Glucogenosis.

A4.1.1- Glucogenosis tipo I. Deficiencia de la glucosa-6-fosfatasa

A4.1.2-Glucogenosis tipo III. Deficiencia de la amilo-1-6-glucosidasa

III.2- MÓDULOS LIPÍDICOS

III.2-A- Módulos de triglicéridos de cadena larga (MLLC)

III.2-A1) Módulos de triglicéridos de cadena larga con glutariloleato y glutarilrurucato (MLLC1), únicamente con glutariloleato (MLLC2) o únicamente con glutarilrurucato (MLLC3)

A1.1- Pacientes con requerimientos especiales de energía y/o nutrientes

A1.1.1- Pacientes con adrenoleucodistrofia ligada al cromosoma X, neurológicamente asintomáticos

III.2-A2) Módulos de triglicéridos de cadena larga no MLLC1, 2 y 3 (MLLC4)

Para complementar la dieta en caso de que el paciente no tolere o no alcance el estado nutricional a pesar de una dieta completa comercializada. Se deberá justificar su utilización en el momento de la solicitud de visado

A2.1- Situaciones clínicas que cursan con desnutrición severa

A2.1.1- Insuficiencia renal infantil que compromete el crecimiento del paciente

A2.2- Trastornos del metabolismo de los aminoácidos

A2.2.1- Trastornos del metabolismo de los aminoácidos esenciales	Trastornos del metabolismo de la metionina y aminoácidos sulfurados	• Homocistinuria • Alteraciones en la 5-tetrahidrofolato-transferasa o trastornos del metabolismo de la cobalamina, todos con aciduria metilmalónica • Cistationinuria u otras
	Trastornos en el metabolismo de los aminoácidos ramificados	• Jarabe de arce: deficiencia de la α-ceto-descarboxilasa • Acidemias orgánicas del metabolismo de la leucina: acidemia isovalérica, acidemia metilcrotónica, acidemia 3-hidroxi-metil-glutárica • Acidemias orgánicas del metabolismo de la isoleucina y valina Acidemia propiónica y Acidemia metilmalónica
	Trastornos del	• Aciduria glutárica tipo I:

	metabolismo de la lisina	Deficiencia de la glutaril-CoA-deshidrogenasa • Hiperlisinemia: deficiencia de la proteína bifuncional 2-aminoadípico-semialdehido-sintetasa con aumento de lisina en sangre y en orina • Intolerancia hereditaria a la lisina: Trastorno de transportador de aminoácidos dibásicos (lisina, arginina, ornitina y cistina)
A2.2.2- Trastornos del metabolismo de los aminoácidos no esenciales	Trastornos del metabolismo de la tirosina	• Tirosinemia I: deficiencia de la fumaril-aceto-acetasa • Tirosinemia II: Deficiencia de la tirosin-amino-transferasa • Hawkinsinuria: Deficiencia de la dioxigenasa
	Trastornos del metabolismo de la ornitina: Hiperornitinemias	• Síndrome HHH: Deficiencia del transporte de la ornitina mitocondrial • Atrofia girata: Deficiencia de la ornitin-transaminasa
A2.2.3- Trastornos del ciclo de la urea	• Deficiencia de N-acetil-glutamato-sintetasa • Deficiencia de Carbamil-P-sintetasa • Deficiencia de Ornitin-transcarbamilasa • Deficiencia de Arginosuccinil-liasa • Deficiencia de Arginosuccinil-sintetasa • Deficiencia de Arginasa	
A2.3- Trastornos del metabolismo de los lípidos		
A.2.3.1- Trastorno del metabolismo de los ácidos grasos de cadena media y/o corta	• Deficiencia de la acil-CoA-deshidrogenasa de ácidos grasos de cadena media • Deficiencia de la acil-CoA-deshidrogenasa de ácidos grasos de cadena corta • Deficiencia de la 3-hidroxi-acil-deshidrogenasa de ácidos grasos de cadena corta	

III.2-B- Módulos de triglicéridos de cadena media (MLMC1):

Para complementar la dieta en caso de que el paciente no tolere o no alcance el estado nutricional a pesar de una dieta completa comercializada. Se deberá justificar su utilización en el momento de la solicitud de visado.

B1.1.Situaciones clínicas que cursan con desnutrición severa

B1.1.1- Fibrosis quística

B1.2- Requerimientos especiales de energía y/o nutrientes		
B1.2.1- Síndromes de malabsorción severa		• Síndrome de intestino corto severo • Diarrea intratable de origen autoinmune • Linfoma • Esteatorrea posgastrectomía • Carcinoma de páncreas • Resección amplia pancreática • Insuficiencia vascular mesentérica • Amiloidosis • Esclerodermia • Enteritis eosinofílica.
	B1.2.2.- Enfermedades neurológicas subsidiarias de ser tratadas con dietas cetogénicas	• Epilepsia refractaria en niños y de modo excepcional en adultos. Por un periodo máximo de 2 años. • Deficiencia del transportador tipo I de la glucosa • Deficiencia del complejo de la piruvato-deshidrogenasa
B1.2.3- Pacientes desnutridos que van a ser sometidos a cirugía mayor programada o trasplantes		
B1.3-Situaciones clínicas que cursan con desnutrición severa		
B1.3.1- Insuficiencia renal infantil que compromete el crecimiento del paciente		
B1.4 Trastornos del metabolismo de los aminoácidos		
B1.4.1- Trastornos del metabolismo de los AA esenciales	Hiperfenilalaninemias	• Fenilcetonurias • Hiperfenilalaninemia benigna • Primapterinuria • Deficiencia de la dihidrobiopterin-reductasa
	Trastornos del metabolismo de la metionina y aminoácidos sulfurados	• Homocistinuria • Alteraciones en la 5-tetrahidrofolato-transferasa o trastornos del metabolismo de la cobalamina, todos con aciduria metilmalónica • Cistationinuria u otras
	Trastornos en el metabolismo de los aminoácidos ramificados	• Jarabe de arce: deficiencia de la α-ceto-descarboxilasa • Acidemias orgánicas del metabolismo de la leucina: acidemia isovalérica, acidemia metilcrotónica, acidemia 3-hidroximetil-glutárica

		• Acidemias orgánicas del metabolismo de la isoleucina y valina • Acidemia propiónica • Acidemia metilmalónica
	Trastornos del metabolismo de la lisina	• Aciduria glutárica tipo I: Deficiencia de la glutaril-CoA-deshidrogenasa • Hiperlisinemia: deficiencia de la proteína bifuncional 2-aminoadípico-semialdehido-sintetasa con aumento de lisina en sangre y en orina • Intolerancia hereditaria a la lisina: Trastorno de transportador de aminoácidos dibásicos (lisina, arginina, ornitina y cistina)
B1.4.2- Trastornos del metabolismo de los AA no esenciales	Trastornos del metabolismo de la tirosina	• Tirosinemia I: deficiencia de la fumaril-aceto-acetasa • Tirosinemia II: Deficiencia de la tirosin-amino-transferasa • Hawkinsinuria: Deficiencia de la dioxigenasa
	Trastornos del metabolismo de la ornitina: Hiperornitinemias	• Síndrome HHH: Deficiencia del transporte de la ornitina mitocondrial • Atrofia girata: Deficiencia de la ornitin-transaminasa
B1.4.3- Trastornos del ciclo de la urea		• Deficiencia de N-acetil-glutamato-sintetasa • Deficiencia de Carbamil-P-sintetasa • Deficiencia de Ornitin-transcarbamilasa • Deficiencia de Arginosuccinil-liasa • Deficiencia de Arginosuccinil-sintetasa • Deficiencia de Arginasa
B1.5-Trastornos del metabolismo de los lípidos		
B1.5.1- Trastorno de los ácidos grasos de cadena larga y/o muy larga	Trastornos de la absorción intestinal de ácidos grasos de cadena larga y/o muy larga	• Linfangiectasia intestinal • Enfermedad de Swaschman • A- β-lipoproteinemia e hipo- β-lipoproteinemia • Citopatías mitocondriales con alteración de función pancreática

	Defectos de la hidrólisis intravascular de triglicéridos de cadena larga y/o muy larga (Hiperlipoproteinemia I de Friedrickson)	- Deficiencia de la lipoproteína-lipasa endotelial (LPL) - Deficiencias de APO C II
	Deficiencias de la β -oxidación mitocondrial de los ácidos grasos de cadena larga y/o muy larga	- Defectos del transportador de la carnitina - Deficiencia de la carnitin-palmitoil-transferasa (CPT) I y II - Deficiencia de la carnitin-acil-carnitin-translocasa. - Deficiencia de la acil-CoA-deshidrogenasa de ácidos grasos de cadena larga y/o muy larga - Deficiencia de la 3-hidroxi-acil-CoA-deshidrogenasa de ácidos grasos de cadena larga y/o muy larga, incluyendo la deficiencia de la enzima trifuncional
B1.5.3- Trastornos del metabolismo de los ácidos grasos de cadena muy larga, larga, media y corta		- Deficiencia del complejo electrotransfer-flavoproteína (ETFQoDH) - Deficiencia del complejo II de la cadena respiratoria mitocondrial - Aciduria glutárica tipo II, en la que se afecta la β-oxidación mitocondrial de cualquier ácido graso de diferentes longitudes de cadena (muy larga, larga, media y corta)

III.3- MÓDULOS PROTÉICOS

III.3-A- Módulos de proteína entera (MPEN1) y Módulos de péptidos (MPPE1)

Se utilizarán para complementar la dieta en caso de que el paciente no tolere o no alcance el estado nutricional a pesar de una dieta completa comercializada, en las situaciones clínicas que se indican a continuación. Los módulos peptídicos (MPPE1) sólo se utilizarán en caso de pacientes que no toleran proteína intacta entera. En ambos casos se deberá justificar su utilización en el momento de la solicitud de visado.

A.1- Alteraciones mecánicas de la deglución o del tránsito, que cursan con afagia o disfagia severa y PRECISAN SONDA	
A.1.1- Tumores de cabeza y cuello	
A.1.2- Tumores del aparato digestivo (esófago, estómago).	
A.1.3- Cirugía otorrinolaringológica (ORL) y maxilofacial.	
A.1.4- Estenosis esofágica no tumoral.	
A.2- Trastornos neuromotores que impiden la deglución o el tránsito y que PRECISAN SONDA	
A.2.1- Enfermedades neurológicas que cursan con afagia o disfagia severa.	• Esclerosis múltiple. • Esclerosis lateral amiotrófica. • Síndrome miasteniforme. • Síndrome de Guillain-Barré. • Secuelas de enfermedades infecciosas o traumáticas del sistema nervioso central. • Retraso mental severo. • Procesos degenerativos severos del sistema nervioso central.
A.2.2- Accidentes cerebrovasculares.	
A.2.3- Tumores cerebrales	
A.2.4- Parálisis cerebral	
A.2.5- Coma neurológico	
A.2.6- Trastornos severos de la motilidad intestinal	• Pseudoobstrucción intestinal. • Gastroparesia diabética
A.3- Requerimientos especiales de energía y/o nutrientes	
A.3.1- Síndromes de malabsorción severa.	• Síndrome de intestino corto • Diarrea intratable de origen autoinmune. • Linfoma. • Esteatorrea posgastrectomía. • Carcinoma de páncreas. • Resección amplia pancreática.

	• Insuficiencia vascular mesentérica. • Amiloidosis. • Esclerodermia. • Enteritis eosinofílica.
A.3.2- Pacientes desnutridos que van a ser sometidos a cirugía mayor programada o trasplantes.	
A.4- Situaciones clínicas que cursan con desnutrición severa	
A.4.1- Enfermedad inflamatoria intestinal	• Colitis ulcerosa. • Enfermedad de Crohn.
A.4.2- Caquexia cancerosa por enteritis crónica por tratamiento químico y/o radioterápico.	
A.4.3- Patología médica infecciosa que comporta malabsorción severa: SIDA.	
A.4.4- Fibrosis quística.	
A.4.5- Fístulas enterocutáneas, debajo débito.	

Los Módulos de **proteína entera** (MPEN1) están, además, indicados para complementar la dieta en caso de que el paciente no tolere o no alcance el estado nutricional a pesar de una dieta completa comercializada, en las situaciones clínicas que se indican a continuación. También se utilizarán para aquellos pacientes que están en diálisis y que desarrollan hipoalbuminemia. Se deberá justificar su utilización en el momento de la solicitud de visado:

A.4- Situaciones clínicas que cursan con desnutrición severa		
A.4.6- Insuficiencia renal infantil que compromete el crecimiento del paciente		
A.5- Trastornos del metabolismo de los lípidos		
A.5.1- Trastorno de los ácidos grasos de cadena larga y/o muy larga	Trastornos de la absorción intestinal de ácidos grasos de cadena larga y/o muy larga	• Linfangiectasia intestinal • Enfermedad de Swaschman • A- β-lipoproteinemia e hipo- β-lipoproteinemia • Citopatías mitocondriales con alteración de función pancreática
	Defectos de la hidrólisis intravascular de triglicéridos de cadena larga y/o muy larga (Hiperlipoproteinemia I de Friedrickson)	• Deficiencia de la lipoproteína-lipasa endotelial (LPL) • Deficiencias de APO C II
	Deficiencias de la β -oxidación mitocondrial de los ácidos grasos de cadena larga y/o muy larga	• Defectos del transportador de la carnitina • Deficiencia de la carnitin-palmitoil-transferasa (CPT) I y II • Deficiencia de la carnitin-acil-

		carnitin-translocasa. - Deficiència de la acil-CoA-deshidrogenasa de àcids grassos de cadena larga y/o muy larga - Deficiència de la 3-hidroxi-acil-CoA-deshidrogenasa de àcids grassos de cadena larga y/o muy larga, incluyendo la deficiència de la enzima trifuncional
A.5.2- Trastorno del metabolismo de los ácidos grassos de cadena media y/o corta		- Deficiència de la acil-CoA-deshidrogenasa de àcids grassos de cadena media - Deficiència de la acil-CoA-deshidrogenasa de àcids grassos de cadena corta - Deficiència de la 3-hidroxi-acil-deshidrogenasa de àcids grassos de cadena corta
A.5.3- Trastornos del metabolismo de los ácidos grassos de cadena muy larga, larga, media y corta		- Deficiència del complejo electrotransfer-flavoproteína (ETFQoDH) - Deficiència del complejo II de la cadena respiratoria mitocondrial - Aciduria glutàrica tipo II, en la que se afecta la β-oxidación mitocondrial de cualquier ácido grasso de diferentes longitudes de cadena (muy larga, larga, media y corta)

III.3-B- Módulos de aminoácidos (MPAA):

III.3-B1) Módulos de glicina (MPAA1)

B1.1- Trastornos del metabolismo de los aminoácidos		
B1.1.1- Trastornos del metabolismo de los aminoácidos esenciales	Trastornos en el metabolismo de los aminoácidos ramificados	Acidemias orgánicas del metabolismo de la leucina: acidemia isovalérica, Para el aporte de L-glicina
B1.1.2- Trastornos del metabolismo de los aminoácidos no esenciales	Trastornos del metabolismo de la serina Como tratamiento coadyuvante	

B1.2- Trastornos del metabolismo de los lípidos

B1.2.1- Trastornos del metabolismo de los ácidos grasos de cadena muy larga, larga, media y corta

- Deficiencia del complejo electrotransfer-flavoproteína (ETFQoDH)
- Deficiencia del complejo II de la cadena respiratoria mitocondrial
- Aciduria glutárica tipo II, en la que se afecta la β -oxidación mitocondrial de cualquier ácido graso de diferentes longitudes de cadena (muy larga, larga, media y corta)

En caso de aciduria isovalérica grave

III.3-B2) Módulos de L-alanina (MPAA2)

En caso de necesidad de aporte de aminoácidos limitantes, en:

B2.1- Trastornos del metabolismo de los aminoácidos

B2.1.1- Trastornos del metabolismo de los aminoácidos esenciales

Trastornos en el metabolismo de los aminoácidos ramificados

- Acidemias orgánicas del metabolismo de la isoleucina y valina: acidemia propiónica y acidemia metilmalónica

III.3-B3) Módulos de L-arginina (MPAA3)

En caso de necesidad de aporte de aminoácidos limitantes, en:

B3.1- Trastornos del metabolismo de los aminoácidos

B3.1.1- Trastornos del ciclo de la urea

- Deficiencia de N-acetil-glutamato-sintetasa
- Deficiencia de Carbamil-P-sintetasa
- Deficiencia de Ornitin-transcarbamilasa
- Deficiencia de Arginosuccinil-liasa
- Deficiencia de Arginosuccinil-sintetasa

III.3-B4) Módulos de L-citrulina (MPAA4)

En caso de necesidad de aporte de aminoácidos limitantes, en:

B4.1- Trastornos del metabolismo de los aminoácidos

B4.1.1- Trastornos del metabolismo de los aminoácidos esenciales

Trastornos del metabolismo de la lisina

- Intolerancia hereditaria a la lisina: Trastorno de transportador de aminoácidos debásicos (lisina, arginina, ornitina y cistina)

B4.1.1- Trastornos del metabolismo de los aminoácidos no esenciales	Trastornos del metabolismo de la ornitina: Hiperornitinemias	• Síndrome HHH: Deficiencia del transporte de la ornitina mitocondrial
B4.1.2- Trastornos del ciclo de la urea	• Deficiencia de N-acetil-glutamato-sintetasa • Deficiencia de Carbamil-P-sintetasa • Deficiencia de Ornitin-transcarbamilasa	

III.3-B5) Módulos de L-cistina (MPAA5)

Para complementar la dieta en caso de que el paciente no tolere o no alcance el estado nutricional a pesar de una dieta completa comercializada. Se deberá justificar su utilización en el momento de la solicitud de visado

B5.1- Trastornos del metabolismo de los aminoácidos		
B5.1.1- Trastornos del metabolismo de los aminoácidos esenciales	Trastornos del metabolismo de la metionina y aminoácidos sulfurados	• Homocistinuria • Cistationinuria u otras

III.3-B7) Módulos de L-isoleucina (MPAA7)

Para complementar la dieta en caso de que el paciente no tolere o no alcance el estado nutricional a pesar de una dieta completa comercializada. Se deberá justificar su utilización en el momento de la solicitud de visado

B7.1- Trastornos del metabolismo de los aminoácidos		
B7.1.1- Trastornos del metabolismo de los aminoácidos esenciales	Trastornos del metabolismo de la metionina y aminoácidos sulfurados	• Alteraciones en la 5-tetrahidrofolato-transferasa o trastornos del metabolismo de la cobalamina, todos con aciduria metilmalónica

En caso de necesidad de aporte de aminoácidos limitantes, en:

B7.2- Trastornos del metabolismo de los aminoácidos		
B7.2.1- Trastornos del metabolismo de los aminoácidos esenciales	Trastornos en el metabolismo de los aminoácidos ramificados	- Jarabe de arce: deficiencia de la α-ceto-descarboxilasa - Acidemias orgánicas del metabolismo de la isoleucina y valina: Acidemia propiónica, Acidemia metilmalónica, Deficiencia de la beta-cetotiolasa (hipercetosis)

III.3-B8) Módulos de L-leucina (MPAA8)

Aunque en la práctica clínica su uso está muy limitado, estarían indicados en casos muy especiales, determinadas acidemias orgánicas (no en todas) y solo si se demuestra analíticamente su deficiencia.

B8.1- Trastornos del metabolismo de los AA esenciales	Trastornos en el metabolismo de los aminoácidos ramificados	Acidemias orgánicas del metabolismo de la leucina: acidemia isovalérica, acidemia metilcrotónica, acidemia 3-hidroxi-metil-glutárica
---	---	--

III.3-B9) Módulos de L-ornitina (MPAA9)

En caso de necesidad de aporte de aminoácidos limitantes, en:

B9.1- Trastornos del metabolismo de los aminoácidos		
B9.1.1- Trastornos del metabolismo de los aminoácidos no esenciales	Trastornos del metabolismo de la ornitina: Hiperornitinemias	Síndrome HHH: Deficiencia del transporte de la ornitina mitocondrial

III.3-B10) Módulos de L-prolina (MPAA10)

En caso de necesidad de aporte de aminoácidos limitantes, en:

B10.1- Trastornos del metabolismo de los aminoácidos

B10.1.1- Trastornos del metabolismo de los aminoácidos no esenciales	Trastornos del metabolismo de la ornitina: Hiperornitinemias	• Síndrome HHH: Deficiencia del transporte de la ornitina mitocondrial • Atrofia girata: Deficiencia de la ornitín-transaminasa
--	---	--

III.3-B11) Módulos de L-triptófano (MPAA11)

En caso de necesidad de aporte de aminoácidos limitantes, en:

B11.1- Trastornos del metabolismo de los aminoácidos		
B11.1.1- Trastornos del metabolismo de los aminoácidos esenciales	Trastornos del metabolismo de la lisina	• Aciduria glutárica tipo I: Deficiencia de la glutaril-CoA-deshidrogenasa

III.3-B12) Módulos de L-valina (MPAA12)

En caso de necesidad de aporte de aminoácidos limitantes, en:

B12.1- Trastornos del metabolismo de los aminoácidos		
B12.1.1- Trastornos del metabolismo de los aminoácidos esenciales	Trastornos en el metabolismo de los aminoácidos ramificados	• Jarabe de arce: deficiencia de la α-ceto-descarboxilasa

III.3-B13) Módulos de aminoácidos esenciales (MPAA13)

B13.1- Trastornos del metabolismo de los aminoácidos	
B13.1.1- Trastornos del ciclo de la urea	• Deficiencia de N-acetil-glutamato-sintetasa • Deficiencia de Carbamil-P-sintetasa • Deficiencia de Ornitín-transcarbamilasa • Deficiencia de Arginosuccinil-liasa • Deficiencia de Arginosuccinil-sintetasa • Deficiencia de Arginasa

III.3-B14) Módulos de aminoácidos ramificados (MPAA14)

Para complementar la dieta en caso de que el paciente no tolere o no alcance el estado nutricional a pesar de una dieta completa comercializada. Se deberá justificar su utilización en el momento de la solicitud de visado

B14.1- Pacientes con requerimientos especiales de energía y/o nutrientes

B14.1.1- Pacientes con encefalopatía hepática crónica con intolerancia a las proteínas de la dieta

III.3-B15) Módulos mezcla de aminoácidos esenciales y no esenciales (MPAA15)

B15.1- Trastornos del metabolismo de los aminoácidos

B15.1.1- Trastornos del ciclo de la urea

- Deficiencia de N-acetil-glutamato-sintetasa
- Deficiencia de Carbamil-P-sintetasa
- Deficiencia de Ornitin-transcarbamilasa
- Deficiencia de Arginosuccinil-liasa
- Deficiencia de Arginosuccinil-sintetasa
- Deficiencia de Arginasa

III.3-B16) Módulos de L-serina (MPAA16)

Como tratamiento coadyuvante:

B16.1- Trastornos del metabolismo de los aminoácidos

B16.1.1- Trastornos del metabolismo de los aminoácidos no esenciales

- Trastornos del metabolismo de la serina

III.4- MÓDULOS MIXTOS

III.4-A- Módulos hidrocarbonados y lipídicos (MMHL):

III.4-A1) Módulos hidrocarbonados y lipídicos con hidratos de carbono y colesterol (MMHL1)

Para complementar la dieta en caso de que el paciente no tolere o no alcance el estado nutricional a pesar de una dieta completa comercializada. Se deberá justificar su utilización en el momento de la solicitud de visado

A1.1- Situaciones clínicas que cursan con desnutrición severa

A1.1- Insuficiencia renal infantil que compromete el crecimiento del paciente:

Como tratamiento coadyuvante en:

A1.2- Trastornos del metabolismo de los lípidos

A1.2.1- Defectos de la síntesis del colesterol: Síndrome de Smith-Lemli-Opitz

III.4-A2) Módulos hidrocarbonados y lipídicos resto MMHL (no MMHL1) (MMHL2)

En las indicaciones siguientes se podrá utilizar para complementar la dieta en caso de que el paciente no tolere o no alcance el estado nutricional a pesar de una dieta completa comercializada. Se deberá justificar su utilización en el momento de la solicitud de visado

A2.2 Pacientes con requerimientos especiales de energía y/o nutrientes

A2.2.1- Síndromes de **malabsorción severa**.

- Síndrome de intestino corto
- Diarrea intratable de origen autoinmune.
- Linfoma.
- Esteatorrea posgastrectomía.
- Carcinoma de páncreas.
- Resección amplia pancreática.
- Insuficiencia vascular mesentérica.
- Amiloidosis.
- Esclerodermia.
- Enteritis eosinofílica.

A2.2.2- Alergia o intolerancia diagnosticada a las proteínas de leche de vaca en lactantes, hasta dos años

Para esta indicación es conveniente que a partir del año de edad se realice prueba confirmatoria de alergia (test de provocación) por un servicio

<u>si existe compromiso nutricional</u>		<i>especializado (alergólogo o digestólogo).</i>
A2.2.3- Pacientes desnutridos que van a ser sometidos a cirugía mayor programada o trasplantes.		
A2.2.4- Pacientes con encefalopatía hepática crónica con intolerancia a las proteínas de la dieta		
A2.2.5- Pacientes con adrenoleucodistrofia ligada al cromosoma X, neurológicamente asintomáticos		
A2.3- Situaciones clínicas que cursan con desnutrición severa		
A2.3.1- Enfermedad inflamatoria intestinal	• Colitis ulcerosa. • Enfermedad de Crohn.	
A2.3.2- Caquexia cancerosa por enteritis crónica por tratamiento químico y/o radioterápico.		
A2.3.3- Patología médica infecciosa que comporta malabsorción severa: SIDA.		
A2.3.4- Fibrosis quística.		
A2.3.5- Fístulas enterocutáneas, debajo débito.		
A2.3.6- Insuficiencia renal infantil que compromete el crecimiento del paciente		
A2.4 Trastornos del metabolismo de los aminoácidos		
A2.4.1- Trastornos del metabolismo de los AA esenciales	Hiperfenilalaninemias	• Fenilcetonurias • Hiperfenilalaninemia benigna • Primaapterinuria • Deficiencia de la dihidrobiopterin-reductasa
	Trastornos del metabolismo de la metionina y aminoácidos sulfurados	• Homocistinuria • Alteraciones en la 5-tetrahidrofolato-transferasa o trastornos del metabolismo de la cobalamina, todos con aciduria metilmalónica • Cistationinuria u otras
	Trastornos en el metabolismo de los aminoácidos ramificados	• Acidemias orgánicas del metabolismo de la leucina: acidemia isovalérica, acidemia metilcrotónica, acidemia 3-hidroximetil-glutárica • Acidemias orgánicas del metabolismo de la isoleucina y valina

		• Acidemia propiónica • Acidemia metilmalónica
	Trastornos del metabolismo de la lisina	• Aciduria glutárica tipo I: Deficiencia de la glutaril-CoA-deshidrogenasa • Hiperlisinemia: deficiencia de la proteína bifuncional 2-aminoadípico-semialdehido-sintetasa con aumento de lisina en sangre y en orina • Intolerancia hereditaria a la lisina: Trastorno de transportador de aminoácidos dibásicos (lisina, arginina, ornitina y cistina)
A2.4.2- Trastornos del metabolismo de los AA no esenciales	Trastornos del metabolismo de la tirosina	• Tirosinemia I: deficiencia de la fumaril-aceto-acetasa • Tirosinemia II: Deficiencia de la tirosin-amino-transferasa • Hawkinsinuria: Deficiencia de la dioxigenasa
	Trastornos del metabolismo de la ornitina: Hiperornitinemias	• Atrofia girata: Deficiencia de la ornitin-transaminasa
A2.4.3- Trastornos del ciclo de la urea	• Deficiencia de N-acetil-glutamato-sintetasa • Deficiencia de Carbamil-P-sintetasa • Deficiencia de Ornitin-transcarbamilasa • Deficiencia de Arginosuccinil-liasa • Deficiencia de Arginosuccinil-sintetasa • Deficiencia de Arginasa	

III.5- MÓDULOS ESPESANTES

III.5-A- Módulos espesantes (MESP1):

Se utilizará exclusivamente en caso de pacientes con disfagia a líquidos, de origen neurológico o excepcionalmente motor, para aumentar la consistencia de los alimentos con texturas líquidas, siempre y cuando no puedan ser espesados con alternativas de consumo ordinario. La finalidad de este tratamiento es evitar o retrasar el empleo de sonda nasoentérica o gastrostomía, cuando dichos enfermos puedan ingerir alimentos sólidos sin riesgo de aspiración, pero sufren aspiración o corren riesgo de sufrirla si ingieren alimentos líquidos. Se deberá justificar la situación clínica en el momento de visado.

Únicamente se prescribirán si el paciente tiene activo el diagnóstico de disfagia, en las siguientes situaciones clínicas:

A.1- Alteraciones mecánicas de la deglución o del tránsito, que cursan con afagia o disfagia severa y PRECISAN SONDA	
A.1.1- Tumores de cabeza y cuello	
A.1.2- Tumores del aparato digestivo (esófago, estómago).	
A.1.3- Cirugía otorrinolaringológica (ORL) y maxilofacial.	
A.1.4- Estenosis esofágica no tumoral.	
A.2- Trastornos neuromotores que impiden la deglución o el tránsito y que PRECISAN SONDA	
A.2.1- Enfermedades neurológicas que cursan con afagia o disfagia severa.	• Esclerosis múltiple. • Esclerosis lateral amiotrófica. • Síndrome miasteniforme. • Síndrome de Guillain-Barré. • Secuelas de enfermedades infecciosas o traumáticas del sistema nervioso central. • Retraso mental severo. • Procesos degenerativos severos del sistema nervioso central.
A.2.2- Accidentes cerebrovasculares.	
A.2.3- Tumores cerebrales	
A.2.4- Parálisis cerebral	
A.2.5- Coma neurológico	
A.2.6- Trastornos severos de la motilidad intestinal	• Pseudoobstrucción intestinal. • Gastroparesia diabética

IV- PRODUCTOS DIETÉTICOS PARA TRASTORNOS METABÓLICOS CONGÉNITOS:

IV.1- PRODUCTOS DIETÉTICOS PARA TRASTORNOS DEL METABOLISMO DE LOS HIDRATOS DE CARBONO

IV.1-A- Fórmulas sin lactosa (HLAA)

A.1- Trastornos del metabolismo de los hidratos de carbono	
A.1.1- Deficiencia primaria de lactasa intestinal de debut neonatal	
A.1.2- Deficiencia transitoria de lactasa intestinal secundaria a atrofia de vellosidades intestinales debida a celiaquía	<i>En lactantes y menores de 2 años</i>
A.1.3- Trastornos del metabolismo del glucógeno. Glucogenosis	• Glucogenosis tipo I

B- Fórmulas con/sin fructosa, sin glucosa, ni galactosa, ni disacáridos y polisacáridos que las contengan (HMAA):

B.1- Trastornos del metabolismo de los hidratos de carbono
B.1.1- Trastornos del transporte celular de monosacáridos: deficiencia del transportador de membrana de piranosas (intolerancia a glucosa y galactosa)

IV.2- PRODUCTOS DIETÉTICOS PARA TRASTORNOS DEL METABOLISMO DE LOS AMINOÁCIDOS

A- Fórmulas exentas de proteínas (ASPR1)

A.1- Trastornos del metabolismo de los aminoácidos		
A.1.1- Trastornos del metabolismo de los aa esenciales	Trastornos del metabolismo de la lisina	• Aciduria glutárica tipo I: Deficiencia de la glutaril-coA-deshidrogenasa • Hiperlisinemia: deficiencia de la proteína bifuncional 2-aminoadípico-semialdehido-sintetasa con aumento de lisina en sangre y en orina • Intolerancia hereditaria de la lisina: trastorno del transportador de aminoácidos dibásicos (lisina, arginina, ornitina y cistina)
A.1.2- Trastornos del metabolismo de los aa no esenciales	Trastornos del metabolismo de la ornitina: Hiperornitinemias	• Síndrome HHH: Deficiencia del transporte de la ornitina mitocondrial • Atrofia girata: Deficiencia de la ornitin-transaminasa
A.1.3- Trastornos del ciclo de la urea		• Deficiencia de N-acetil-glutamato-sintetasa • Deficiencia de Carbamil-P-sintetasa • Deficiencia de Ornitin-transcarbamilasa • Deficiencia de Arginosuccinil-liasa • Deficiencia de Arginosuccinil-sintetasa • Deficiencia de Arginasa

Para complementar la dieta en caso de que el paciente no tolere o no alcance el estado nutricional a pesar de una dieta completa comercializada. Se deberá justificar su utilización en el momento de la solicitud de visado

A.2- Trastornos del metabolismo de los aminoácidos		
A.2.1- Trastornos del metabolismo de los aa esenciales	Trastornos del metabolismo de la metionina y aminoácidos sulfurados	• Homocistinuria • Cistationinuria u otras
	Trastornos en el metabolismo de los	• Jarabe de arce: deficiencia de la α-ceto-descarboxilasa • Acidemias orgánicas del

	aminoácidos ramificados	metabolismo de la leucina: acidemia isovalérica, acidemia metilcrotónica, acidemia 3-hidroxi-metil-glutárica • Acidemias orgánicas del metabolismo de la isoleucina y valina: Acidemia propiónica y Acidemia metilmalónica
	Trastornos del metabolismo de la lisina	• Aciduria glutárica tipo I: Deficiencia de la glutaril-CoA-deshidrogenasa
A.2.2- Trastornos del metabolismo de los aa no esenciales	Trastornos del metabolismo de la tirosina	• Tirosinemia I: deficiencia de la fumaril-aceto-acetasa • Tirosinemia II: Deficiencia de la tirosin-amino-transferasa • Hawkinsinuria: Deficiencia de la dioxigenasa

B- Fórmulas exentas de fenilalanina (AEAA)

B.1- Trastornos del metabolismo de los aminoácidos

B.1.1- Trastornos del metabolismo de los aa esenciales	Hiperfenilalaninemias	• Fenilcetonurias • Hiperfenilalaninemia benigna • Primafterinuria • Deficiencia de la dihidrobiopterin-reductasa
--	-----------------------	--

C- Fórmulas exentas de metionina (AEAC)

C.1- Trastornos del metabolismo de los aminoácidos

C.1.1- Trastornos del metabolismo de los aa esenciales	Trastornos del metabolismo de la metionina y aminoácidos sulfurados	• Homocistinuria • Cistationinuria u otras
--	---	---

D- Fórmulas exentas de metionina, treonina, valina y de bajo contenido en isoleucina (AEAD)

D.1- Trastornos del metabolismo de los aminoácidos

D.1.1- Trastornos del metabolismo de	Trastornos del metabolismo de la metionina y	• Alteraciones en la 5-tetrahidrofolato-transferasa o trastornos del metabolismo de la
--------------------------------------	--	--

los AA esenciales	aminoácidos sulfurados	cobalamina, todos con aciduria metilmalónica
	Trastornos en el metabolismo de los aminoácidos ramificados	• Acidemias orgánicas del metabolismo de la isoleucina y valina: Acidemia propiónica y Acidemia metilmalónica

E- Fórmulas exentas de isoleucina, metionina, treonina y valina (AEAI)

E.1- Trastornos del metabolismo de los aminoácidos

E.1.1- Trastornos del metabolismo de los AA esenciales	Trastornos en el metabolismo de los aminoácidos ramificados	• Acidemias orgánicas del metabolismo de la isoleucina y valina: Acidemia propiónica y Acidemia metilmalónica
--	---	---

F- Fórmulas exentas de isoleucina, leucina y valina (AEAG)

F.1- Trastornos del metabolismo de los aminoácidos

F.1.1- Trastornos del metabolismo de los aa esenciales	Trastornos en el metabolismo de los aminoácidos ramificados	• Jarabe de arce: deficiencia de la α-ceto-descarboxilasa
--	---	---

G- Fórmulas exentas de leucina (AEAH)

G.1- Trastornos del metabolismo de los aminoácidos

G.1.1- Trastornos del metabolismo de los aa esenciales	Trastornos en el metabolismo de los aminoácidos ramificados	• Acidemias orgánicas del metabolismo de la leucina: acidemia isovalérica, acidemia metilcrotónica, acidemia 3-hidroxi-metil-glutárica
--	---	--

H- Fórmulas exentas de lisina y de bajo contenido en triptófano (AEAK)

H.1- Trastornos del metabolismo de los aminoácidos

H.1.1- Trastornos del metabolismo de los aa esenciales	Trastornos del metabolismo de la lisina	• Aciduria glutárica tipo I: Deficiencia de la glutaril-CoA-deshidrogenasa
--	---	--

I- Fórmulas exentas de lisina (AEAL)

I.1- Trastornos del metabolismo de los aminoácidos

I.1.1- Trastornos del metabolismo de los aa esenciales	Trastornos del metabolismo de la lisina	• Hiperlisinemia: deficiencia de la proteína bifuncional 2-aminoadípico-semialdehido-sintetasa con aumento de lisina en sangre y en orina
--	---	---

J- Fórmulas exentas de fenilalanina y tirosina (AMAA)

J.1- Trastornos del metabolismo de los aminoácidos

J.1.1- Trastornos del metabolismo de los aa no esenciales	Trastornos del metabolismo de la tirosina	• Tirosinemia I: deficiencia de la fumaril-aceto-acetasa • Tirosinemia II: Deficiencia de la tirosin-amino-transferasa • Hawkinsinuria: Deficiencia de la dioxigenasa
---	---	---

K- Fórmulas de aminoácidos esenciales (ACAE)

K.1- Trastornos del metabolismo de los aminoácidos

K.1.1- Trastornos del metabolismo de los aa no esenciales	Trastornos del metabolismo de la ornitina: Hiperornitinemias	• Síndrome HHH: Deficiencia del transporte de la ornitina mitocondrial • Atrofia girata: Deficiencia de la ornitin-transaminasa
K.1.2- Trastornos del ciclo de la urea		• Deficiencia de N-acetil-glutamato-sintetasa • Deficiencia de Carbamil-P-sintetasa • Deficiencia de Ornitin-transcarbamilasa • Deficiencia de Arginosuccinil-liasa • Deficiencia de Arginosuccinil-sintetasa • Deficiencia de Arginasa

IV.3- PRODUCTOS DIETÉTICOS PARA TRASTORNOS DEL METABOLISMO DE LOS LÍPIDOS

A- Fórmulas exentas de lípidos (GSLI)

A.1- Trastornos del metabolismo de los lípidos		
A.1.1- Trastorno de los ácidos grasos de cadena larga y/o muy larga	Trastornos de la absorción intestinal de ácidos grasos de cadena larga y/o muy larga	• Linfangiectasia intestinal • Enfermedad de Swaschman • A-β-lipoproteinemia e hipo-β-lipoproteinemia • Citopatías mitocondriales con alteración de función pancreática
	Defectos de la hidrólisis intravascular de triglicéridos de cadena larga y/o muy larga (Hiperlipoproteinemia I de Friedrickson)	• Deficiencia de la lipoproteína-lipasa endotelial (LPL) • Deficiencias de APO C II
	Deficiencias de la β-oxidación mitocondrial de los ácidos grasos de cadena larga y/o muy larga	• Defectos del transportador de la carnitina • Deficiencia de la carnitin-palmitoil-transferasa (CPT) I y II • Deficiencia de la carnitin-acil-carnitin-translocasa. • Deficiencia de la acil-CoA-deshidrogenasa de ácidos grasos de cadena larga y/o muy larga • Deficiencia de la 3-hidroxi-acil-CoA-deshidrogenasa de ácidos grasos de cadena larga y/o muy larga, incluyendo la deficiencia de la enzima trifuncional
A.3.2- Trastorno del metabolismo de los ácidos grasos de cadena media y/o corta		• Deficiencia de la acil-CoA-deshidrogenasa de ácidos grasos de cadena media • Deficiencia de la acil-CoA-deshidrogenasa de ácidos grasos de cadena corta • Deficiencia de la 3-hidroxi-acil-deshidrogenasa de ácidos grasos de cadena corta
A.3.3- Trastornos del metabolismo de los ácidos grasos de cadena muy larga, larga, media y corta		• Deficiencia del complejo electrotransfer-flavoproteína (ETFQoDH)

	• Deficiencia del complejo II de la cadena respiratoria mitocondrial • Aciduria glutárica tipo II, en la que se afecta la β-oxidación mitocondrial de cualquier ácido graso de diferentes longitudes de cadena (muy larga, larga, media y corta)
--	--

Para complementar la dieta en caso de que el paciente no tolere o no alcance el estado nutricional a pesar de una dieta completa comercializada. Se deberá justificar su utilización en el momento de la solicitud de visado

A.1- Requerimientos especiales de energía y/o nutrientes	
A.1.1- Síndromes de malabsorción severa	• Linfoma. • Esteatorrea posgastrectomía. • Carcinoma de páncreas. • Resección amplia pancreática.
A.1.2- Pacientes desnutridos que van a ser sometidos a cirugía mayor programada o trasplantes	<i>Se podrán utilizar excepcionalmente en pacientes con quilotorax o ascitis quilosa, justificando su utilización en el momento de la solicitud de visado. Únicamente se prescribirán si el paciente tiene activo el diagnóstico de quilotorax o de ascitis quilosa</i>
A.2- Situaciones clínicas que cursan con desnutrición severa	
A.2.1- Fibrosis quística	<i>Podría administrarse una dieta completa junto con estos tratamientos</i>

B- Fórmulas con contenido graso en forma de triglicéridos de cadena media (GMCM)

B.1- Trastornos del metabolismo de los lípidos		
B.1.1- Trastorno de los ácidos grasos de cadena larga y/o muy larga	Trastornos de la absorción intestinal de ácidos grasos de cadena larga y/o muy larga	• Linfangiectasia intestinal • Enfermedad de Swaschman • A-β-lipoproteinemia e hipo-β-lipoproteinemia • Citopatías mitocondriales con alteración de función pancreática

	Defectos de la hidrólisis intravascular de triglicéridos de cadena larga y/o muy larga (Hiperlipoproteinemia I de Friedrickson)	• Deficiencia de la lipoproteína-lipasa endotelial (LPL) • Deficiencias de APO C II
	Deficiencias de la β -oxidación mitocondrial de los ácidos grasos de cadena larga y/o muy larga	• Defectos del transportador de la carnitina • Deficiencia de la carnitin-palmitoil-transferasa (CPT) I y II • Deficiencia de la carnitin-acil-carnitin-translocasa. • Deficiencia de la acil-CoA-deshidrogenasa de ácidos grasos de cadena larga y/o muy larga • Deficiencia de la 3-hidroxi-acil-CoA-deshidrogenasa de ácidos grasos de cadena larga y/o muy larga, incluyendo la deficiencia de la enzima trifuncional

ANEXO III: CORRELACIÓN ENTRE INDICACIONES FINANCIABLES-DIAGNÓSTICOS CON CÓDIGO CIE Y PRODUCTOS DIETÉTICOS

INDICACIÓN		DIAGNÓSTICOS CIE-9/MC	SGF
Pacientes con alteraciones mecánicas de la deglución o del tránsito, que cursan con afagia o disfagia severa y <u>precisan sonda</u> (salvo excepciones debidamente justificadas)	Tumores de cabeza y cuello	140 Neoplasia maligna de labio 141 Neoplasia maligna de lengua 142 Neoplasia maligna de glándulas salivares mayores 143 Neoplasia maligna de encía 144 Neoplasia maligna del suelo de la boca 145 Neoplasia maligna de otras partes de la boca y partes de la boca no especificada 146 Neoplasia maligna de la orofaringe 147 Neoplasia maligna de nasofaringe 148 Neoplasia maligna de hipofaringe 149 Neoplasia maligna de otros sitios y de los mal definidos, de los labios, cavidad oral y faringe 161 Neoplasia maligna de laringe 170.0 Neoplasia maligna de los huesos y cartílagos articulares. Huesos del cráneo y de la cara, salvo la mandíbula 170.1 Neoplasia maligna de los huesos y cartílagos articulares. Mandíbula. 171.0 Neoplasia maligna de tejido conjuntivo y otros tejidos blandos. Cabeza, cara y cuello 176.2 Sarcoma de Kaposi. Paladar 195.0 Neoplasia maligna de otros sitios y de sitios mal definidos. Cabeza, cara y cuello 196.0 Neoplasia maligna secundaria y no especificada de los nódulos (ganglios) linfáticos. Ganglios linfáticos de cabeza, cara y cuello 191 Neoplasia maligna del encéfalo 192 Neoplasia maligna de otras partes y partes no especificadas del sistema nervioso 225 Neoplasia benigna del cerebro y de otras partes del sistema nervioso 237.5 Neoplasia de evolución incierta de glándulas endocrinas y del sistema nervioso. Cerebro y médula espinal 239.6 Neoplasia de naturaleza no especificada. Cerebro 228.02 Hemangioma y linfangioma, de estructuras intracraneales 210 Neoplasia benigna de labio, cavidad oral y faringe	CPNN: Se prescribirán para pacientes con necesidades estándar de calorías y proteínas. CPHH: Se prescribirán si un paciente presenta necesidades energéticas y proteicas elevadas. CPHN: Se prescribirán si el paciente presenta necesidades proteicas elevadas. CPNH: Se prescribirán cuando el paciente tenga problemas de manejo de fluidos corporales (por ejemplo, insuficiencia cardíaca, limitación en la ingesta de volumen. CELE, COHI, CONO: Sólo se prescribirán en aquellas situaciones en las que el paciente no tolera proteína intacta entera. ESPEN1, ESPEN2: Únicamente se prescribirán si el paciente tiene activo el diagnóstico de insuficiencia renal. ESPEHD2, ESPEDN2: Únicamente se prescribirán si el paciente tiene activo el diagnóstico de diabetes mellitus. MESP1: Se utilizará en casos de pacientes con disflagia a líquidos (siempre que no se pueda espesar con alternativas de consumo ordinario). Se deberá justificar la situación clínica en el momento de visado. Únicamente se prescribirán si el paciente tiene activo el diagnóstico de dislagia. MPEN1: Para complementar la dieta en caso de que el paciente no tolere o no alcance el estado nutricional a pesar de una dieta completa comercializada. Se deberá justificar su utilización en el momento de la solicitud de visado. MPPE1: Para complementar la dieta en caso de que el paciente no alcance el estado nutricional a pesar de una dieta completa comercializada y no tolere proteína intacta entera. Se deberá justificar su utilización en el momento de la solicitud de visado.
	Tumores del aparato digestivo (esófago, estómago)	150 Neoplasia maligna de esófago 151 Neoplasia maligna de estómago 211.0 Neoplasia benigna del esófago 211.1 Neoplasia benigna del estómago	CPNN: Se prescribirán para pacientes con necesidades estándar de calorías y proteínas. CPHH: Se prescribirán si un paciente presenta necesidades energéticas y proteicas elevadas. CPHN: Se prescribirán si el paciente presenta necesidades proteicas elevadas. CPNH: Se prescribirán cuando el paciente tenga problemas de manejo de fluidos corporales (por ejemplo, insuficiencia cardíaca, limitación en la ingesta de volumen. CELE, COHI, CONO: Sólo se prescribirán en aquellas situaciones en las que el paciente no tolera proteína intacta entera. ESPEN1, ESPEN2: Únicamente se prescribirán si el paciente tiene activo el

INDICACIÓN	DIAGNÓSTICOS CIE-9MC	SGT
Pacientes con alteraciones mecánicas de la deglución o del tránsito, que cursan con afagia o disfagia severa y precisan sonda (salvo excepciones debidamente justificadas)	Tumores del aparato digestivo (esófago, estómago)	diagnóstico de insuficiencia renal ESPDH2, ESPDN2: Únicamente se prescribirán si el paciente tiene activo el diagnóstico de diabetes mellitus MESP1: Se utilizará en casos de pacientes con disfagia a líquidos (siempre que no se pueda espesar con alternativas de consumo ordinario). Se deberá justificar la situación clínica en el momento de visado. Únicamente se prescribirán si el paciente tiene activo el diagnóstico de disfagia. MPEN1: Para complementar la dieta en caso de que el paciente no tolere o no alcance el estado nutricional a pesar de una dieta completa comercializada. Se deberá justificar su utilización en el momento de la solicitud de visado. MPPE1: Para complementar la dieta en caso de que el paciente no alcance el estado nutricional a pesar de una dieta completa comercializada y no tolere proteína intacta entera. Se deberá justificar su utilización en el momento de la solicitud de visado.
Cirugía ORL y máxilofacial	P21.8 Operaciones de reparación y cirugía plástica sobre la pirámide nasal P23.1 Extracción quirúrgica de diente P76 Operaciones de huesos y articulaciones faciales V45.89 Otros estados posteriores a un procedimiento	CPNN: Se prescribirán para pacientes con necesidades estándar de calorías y proteínas. CPHH: Se prescribirán si un paciente presenta necesidades energéticas y proteicas elevadas. CPHN: Se prescribirán si el paciente presenta necesidades proteicas elevadas. CPNH: Se prescribirán cuando el paciente tenga problemas de manejo de fluidos corporales (por ejemplo, insuficiencia cardíaca, limitación en la ingesta de volumen. CELE, COHI, CONO: Sólo se prescribirán en aquellas situaciones en las que el paciente no tolera proteína intacta entera. ESPEN1, ESPEN2: Únicamente se prescribirán si el paciente tiene activo el diagnóstico de insuficiencia renal ESPDH2, ESPDN2: Únicamente se prescribirán si el paciente tiene activo el diagnóstico de diabetes mellitus MESP1: Se utilizará en casos de pacientes con disfagia a líquidos (siempre que no se pueda espesar con alternativas de consumo ordinario). Se deberá justificar la situación clínica en el momento de visado. Únicamente se prescribirán si el paciente tiene activo el diagnóstico de disfagia. MPEN1: Para complementar la dieta en caso de que el paciente no tolere o no alcance el estado nutricional a pesar de una dieta completa comercializada. Se deberá justificar su utilización en el momento de la solicitud de visado. MPPE1: Para complementar la dieta en caso de que el paciente no alcance el estado nutricional a pesar de una dieta completa comercializada y no tolere proteína intacta entera. Se deberá justificar su utilización en el momento de la solicitud de visado.
Pacientes con Estenosis	530.0 Acalasia y cardiospasmos 530.11 Esofagitis por reflujo	CPNN: Se prescribirán para pacientes con necesidades estándar de calorías y proteínas.

INDICACIÓN	DIAGNÓSTICOS CIE-9/MC	SGT
alteraciones mecánicas de la deglución o del tránsito, que cursan con afagia o disfagia severa y precisan sonda (salvo excepciones debidamente justificadas)	530.13 Esofagitis eosinofílica 530.3 Estrechez y estenosis de esófago 530.84 Fístula traqueoesofágica 530.89 Otros trastornos especificados del esófago 530.5 Disfagia de esófago 530.6 Divertículo de esófago adquirido 787.22 Disfagia, fase orofaríngea 787.24 Disfagia, fase faringoesofágica 750.3 Fístula traqueoesofágica con atresia y estenosis esofágicas	CPHH: Se prescribirán si un paciente presenta necesidades energéticas y proteicas elevadas. CPHN: Se prescribirán si el paciente presenta necesidades proteicas elevadas. CPNH: Se prescribirán cuando el paciente tenga problemas de manejo de fluidos corporales (por ejemplo, insuficiencia cardíaca, limitación en la ingesta de volumen). CELE, COHI, CONO: Sólo se prescribirán en aquellas situaciones en las que el paciente no tolera proteína intacta entera. ESPEN1, ESPEN2: Únicamente se prescribirán si el paciente tiene activo el diagnóstico de insuficiencia renal. ESPEH2, ESPEDN2: Únicamente se prescribirán si el paciente tiene activo el diagnóstico de diabetes mellitus. MESP1: Se utilizará en casos de pacientes con disfagia a líquidos (siempre que no se pueda espesar con alternativas de consumo ordinario). Se deberá justificar la situación clínica en el momento de visado. Únicamente se prescribirán si el paciente tiene activo el diagnóstico de disfagia. MPEN1: Para complementar la dieta en caso de que el paciente no tolere o no alcance el estado nutricional a pesar de una dieta completa comercializada. Se deberá justificar su utilización en el momento de la solicitud de visado. MPPE1: Para complementar la dieta en caso de que el paciente no alcance el estado nutricional a pesar de una dieta completa comercializada y no tolere proteína intacta entera. Se deberá justificar su utilización en el momento de la solicitud de visado.

INDICACION	DIAGNÓSTICOS	SGT
Pacientes con trastornos neuromotores que impidan la deglución o el tránsito y precisan sonda (salvo excepciones debidamente justificadas)	Enfermedades neurológicas que cursan con afagia o disfagia severa	Esclerosis múltiple
Esclerosis lateral amiotrófica	335.20 Esclerosis lateral amiotrófica	CPNN: Se prescribirán para pacientes con necesidades estándar de calorías y proteínas. CPHH: Se prescribirán si un paciente presenta necesidades energéticas y proteicas elevadas. CPHN: Se prescribirán si el paciente presenta necesidades proteicas elevadas. CPNH: Se prescribirán cuando el paciente tenga problemas de manejo de fluidos corporales (por ejemplo, insuficiencia cardíaca, limitación en la ingesta de volumen. CELE, COHI, CONO: Sólo se prescribirán en aquellas situaciones en las que el paciente no tolera proteína intacta entera. ESPEN1, ESPEN2: Únicamente se prescribirán si el paciente tiene activo el diagnóstico de insuficiencia renal.
	340 Esclerosis múltiple	CPNN: Se prescribirán para pacientes con necesidades estándar de calorías y proteínas. CPHH: Se prescribirán si un paciente presenta necesidades energéticas y proteicas elevadas. CPHN: Se prescribirán si el paciente presenta necesidades proteicas elevadas. CPNH: Se prescribirán cuando el paciente tenga problemas de manejo de fluidos corporales (por ejemplo, insuficiencia cardíaca, limitación en la ingesta de volumen. CELE, COHI, CONO: Sólo se prescribirán en aquellas situaciones en las que el paciente no tolera proteína intacta entera. ESPEN1, ESPEN2: Únicamente se prescribirán si el paciente tiene activo el diagnóstico de insuficiencia renal. ESPEDH2, ESPEDN2: Únicamente se prescribirán si el paciente tiene activo el diagnóstico de diabetes mellitus MESPI: Se utilizará en casos de pacientes con disfagia a líquidos (siempre que no se pueda espesar con alternativas de consumo ordinario). Se deberá justificar la situación clínica en el momento de visado. Únicamente se prescribirán si el paciente tiene activo el diagnóstico de disfagia. MPEN1: Para complementar la dieta en caso de que el paciente no tolere o no alcance el estado nutricional a pesar de una dieta completa comercializada. Se deberá justificar su utilización en el momento de la solicitud de visado. MPPE1: Para complementar la dieta en caso de que el paciente no alcance el estado nutricional a pesar de una dieta completa comercializada y no tolere proteína intacta entera. Se deberá justificar su utilización en el momento de la solicitud de visado.

INDICACIÓN	DIAGNOSTICOS	SGT
Pacientes con trastornos neuromotores que impidan la deglución o el tránsito y <u>precisan sonda</u> (salvo excepciones debidamente justificadas)	Enfermedades neurológicas que cursan con afagia o disfagia severa	ESPEDH2, ESPEDN2: Únicamente se prescribirán si el paciente tiene activo el diagnóstico de diabetes mellitus MESP1: Se utilizará en casos de pacientes con disfagia a líquidos (siempre que no se pueda espesar con alternativas de consumo ordinario). Se deberá justificar la situación clínica en el momento de visado. Únicamente se prescribirán si el paciente tiene activo el diagnóstico de disfagia. MPEN1: Para complementar la dieta en caso de que el paciente no tolere o no alcance el estado nutricional a pesar de una dieta completa comercializada. Se deberá justificar su utilización en el momento de la solicitud de visado. MPPE1: Para complementar la dieta en caso de que el paciente no alcance el estado nutricional a pesar de una dieta completa comercializada y no tolere proteína intacta entera. Se deberá justificar su utilización en el momento de la solicitud de visado.
Síndrome miasteniforme	358.1 Síndromes miasténicos en enfermedades clasificadas bajo otros conceptos	CPNN: Se prescribirán para pacientes con necesidades estándar de calorías y proteínas. CPHH: Se prescribirán si un paciente presenta necesidades energéticas y proteicas elevadas. CPHN: Se prescribirán si el paciente presenta necesidades proteicas elevadas. CPNH: Se prescribirán cuando el paciente tenga problemas de manejo de fluidos corporales (por ejemplo, insuficiencia cardíaca, limitación en la ingesta de volumen. CELE, COHI, CONO: Sólo se prescribirán en aquellas situaciones en que el paciente no tolera proteína intacta entera. ESPEN1, ESPEN2: Únicamente se prescribirán si el paciente tiene activo el diagnóstico de insuficiencia renal. ESPEDH2, ESPEDN2: Únicamente se prescribirán si el paciente tiene activo el diagnóstico de diabetes mellitus MESP1: Se utilizará en casos de pacientes con disfagia a líquidos (siempre que no se pueda espesar con alternativas de consumo ordinario). Se deberá justificar la situación clínica en el momento de visado. Únicamente se prescribirán si el paciente tiene activo el diagnóstico de disfagia. MPEN1: Para complementar la dieta en caso de que el paciente no tolere o no alcance el estado nutricional a pesar de una dieta completa comercializada. Se deberá justificar su utilización en el momento de la solicitud de visado. MPPE1: Para complementar la dieta en caso de que el paciente no alcance el estado nutricional a pesar de una dieta completa comercializada y no tolere proteína intacta entera. Se deberá justificar su utilización en el momento de la solicitud de visado.

INDICACIÓN		DIAGNOSTICOS	SGT
Pacientes con trastornos neuromotores que impidan la deglución o el tránsito y precisan sonda (salvo excepciones debidamente justificadas)	Enfermedades neurológicas que cursan con afagia o disfagia severa	Síndrome de Guillain-Barré	CPNN: Se prescribirán para pacientes con necesidades estándar de calorías y proteínas. CPHH: Se prescribirán si un paciente presenta necesidades energéticas y proteicas elevadas. CPHN: Se prescribirán si el paciente presenta necesidades proteicas elevadas. CPNH: Se prescribirán cuando el paciente tenga problemas de manejo de fluidos corporales (por ejemplo, insuficiencia cardíaca, limitación en la ingesta de volumen. CELE, COHI, CONO: Sólo se prescribirán en aquellas situaciones en las que el paciente no tolera proteína intacta entera. ESPEN1, ESPEN2: Únicamente se prescribirán si el paciente tiene activo el diagnóstico de insuficiencia renal. ESPEDH2, ESPEDN2: Únicamente se prescribirán si el paciente tiene activo el diagnóstico de diabetes mellitus MESP1: Se utilizará en casos de pacientes con disfagia a líquidos (siempre que no se pueda espesar con alternativas de consumo ordinario). Se deberá justificar la situación clínica en el momento de visado. Únicamente se prescribirán si el paciente tiene activo el diagnóstico de disfagia. MPEN1: Para complementar la dieta en caso de que el paciente no tolere o no alcance el estado nutricional a pesar de una dieta completa comercializada. Se deberá justificar su utilización en el momento de la solicitud de visado. MPPE1: Para complementar la dieta en caso de que el paciente no alcance el estado nutricional a pesar de una dieta completa comercializada y no tolere proteína intacta entera. Se deberá justificar su utilización en el momento de la solicitud de visado.
	Secuelas de enfermedades infecciosas o traumáticas del sistema nervioso central	326 Efectos tardíos de absceso ó infección piógena intracraneal 907.0 Efecto tardío de lesión intracraneal sin mención fractura del cráneo 907.1 Efecto tardío de lesión de nervio craneal 907.2 Efecto tardío de lesión de médula espinal 907.3 Efecto tardío lesión de raíz/raíces nerviosa(s), plexo(s) espinal(es) y otros nervios del tronco	CPNN: Se prescribirán para pacientes con necesidades estándar de calorías y proteínas. CPHH: Se prescribirán si un paciente presenta necesidades energéticas y proteicas elevadas. CPHN: Se prescribirán si el paciente presenta necesidades proteicas elevadas. CPNH: Se prescribirán cuando el paciente tenga problemas de manejo de fluidos corporales (por ejemplo, insuficiencia cardíaca, limitación en la ingesta de volumen. CELE, COHI, CONO: Sólo se prescribirán en aquellas situaciones en las que el paciente no tolera proteína intacta entera. ESPEN1, ESPEN2: Únicamente se prescribirán si el paciente tiene activo el diagnóstico de insuficiencia renal. ESPEDH2, ESPEDN2: Únicamente se prescribirán si el paciente tiene activo el diagnóstico de diabetes mellitus

INDICACIÓN		DIAGNOSTICOS	SGT
Pacientes con trastornos neuromotores que impidan la deglución o el tránsito y precisan sonda (salvo excepciones debidamente justificadas)	Enfermedades neurológicas que cursan con afagia o disfagia severa	Secuelas de enfermedades infecciosas o traumáticas del sistema nervioso central	MESP1: Se utilizará en casos de pacientes con disfagia a líquidos (siempre que no se pueda espesar con alternativas de consumo ordinario). Se deberá justificar la situación clínica en el momento de visado. Únicamente se prescribirán si el paciente tiene activo el diagnóstico de disfagia. MPEN1: Para complementar la dieta en caso de que el paciente no tolere o no alcance el estado nutricional a pesar de una dieta completa comercializada. Se deberá justificar su utilización en el momento de la solicitud de visado. MPPE1: Para complementar la dieta en caso de que el paciente no alcance el estado nutricional a pesar de una dieta completa comercializada y no tolere proteína intacta entera. Se deberá justificar su utilización en el momento de la solicitud de visado.
	Retraso mental severo	318.1 Retraso mental grave 318.2 Retraso mental profundo	CPNN: Se prescribirán para pacientes con necesidades estándar de calorías y proteínas. CPHH: Se prescribirán si un paciente presenta necesidades energéticas y proteicas elevadas. CPHN: Se prescribirán si el paciente presenta necesidades proteicas elevadas. CPNH: Se prescribirán cuando el paciente tenga problemas de manejo de fluidos corporales (por ejemplo, insuficiencia cardíaca, limitación en la ingesta de volumen). CELE, COHI, CONO: Sólo se prescribirán en aquellas situaciones en las que el paciente no tolera proteína intacta entera. ESPEN1, ESPEN2: Únicamente se prescribirán si el paciente tiene activo el diagnóstico de insuficiencia renal. ESPEDH2, ESPEDN2: Únicamente se prescribirán si el paciente tiene activo el diagnóstico de diabetes mellitus MESP1: Se utilizará en casos de pacientes con disfagia a líquidos (siempre que no se pueda espesar con alternativas de consumo ordinario). Se deberá justificar la situación clínica en el momento de visado. Únicamente se prescribirán si el paciente tiene activo el diagnóstico de disfagia. MPEN1: Para complementar la dieta en caso de que el paciente no tolere o no alcance el estado nutricional a pesar de una dieta completa comercializada. Se deberá justificar su utilización en el momento de la solicitud de visado. MPPE1: Para complementar la dieta en caso de que el paciente no alcance el estado nutricional a pesar de una dieta completa comercializada y no tolere proteína intacta entera. Se deberá justificar su utilización en el momento de la solicitud de visado.

INDICACIÓN		DIAGNOSTICOS	SGT
Pacientes con trastornos neuromotores que impidan la deglución o el tránsito y precisan sonda (salvo excepciones debidamente justificadas)	Enfermedades neurológicas que cursan con afagia o disfagia severa	Procesos degenerativos severos del sistema nervioso central	CPNN: Se prescribirán para pacientes con necesidades estándar de calorías y proteínas. CPHH: Se prescribirán si un paciente presenta necesidades energéticas y proteicas elevadas. CPHN: Se prescribirán si el paciente presenta necesidades proteicas elevadas. CPNH: Se prescribirán cuando el paciente tenga problemas de manejo de fluidos corporales (por ejemplo, insuficiencia cardíaca, limitación en la ingesta de volumen. CELE, COHL, CONO: Sólo se prescribirán en aquellas situaciones en las que el paciente no tolera proteína intacta entera. ESPEN1, ESPEN2: Únicamente se prescribirán si el paciente tiene activo el diagnóstico de insuficiencia renal. ESPEDH2, ESPEDN2: Únicamente se prescribirán si el paciente tiene activo el diagnóstico de diabetes mellitus MESP1: Se utilizará en casos de pacientes con disfgia a líquidos (siempre que no se pueda espesar con alternativas de consumo ordinario). Se deberá justificar la situación clínica en el momento de visado. Únicamente se prescribirán si el paciente tiene activo el diagnóstico de disfagia. MPEN1: Para complementar la dieta en caso de que el paciente no tolere o no alcance el estado nutricional a pesar de una dieta completa comercializada. Se deberá justificar su utilización en el momento de la solicitud de visado. MPPE1: Para complementar la dieta en caso de que el paciente no alcance el estado nutricional a pesar de una dieta completa comercializada y no tolere proteína intacta entera. Se deberá justificar su utilización en el momento de la solicitud de visado.
Accidentes cerebrovasculares		430 Hemorragia subaracnoidea 431 Hemorragia intracerebral 432 Otra hemorragia intracranial y hemorragia intracranial no especificada 433 Oclusión y estenosis de las arterias precerebrales 434 Oclusión de arterias cerebrales 435 Isquemia cerebral transitoria 436 Enfermedad cerebrovascular aguda mal definida 438.82 Disfagia. Otros efectos tardíos de enfermedad cerebrovascular	CPNN: Se prescribirán para pacientes con necesidades estándar de calorías y proteínas. CPHH: Se prescribirán si un paciente presenta necesidades energéticas y proteicas elevadas. CPHN: Se prescribirán si el paciente presenta necesidades proteicas elevadas. CPNH: Se prescribirán cuando el paciente tenga problemas de manejo de fluidos corporales (por ejemplo, insuficiencia cardíaca, limitación en la ingesta de volumen. CELE, COHL, CONO: Sólo se prescribirán en aquellas situaciones en las que el paciente no tolera proteína intacta entera. ESPEN1, ESPEN2: Únicamente se prescribirán si el paciente tiene activo el diagnóstico de insuficiencia renal.

INDICACIÓN		DIAGNOSTICOS	SGT
Pacientes con trastornos neuromotores que impidan la deglución o el tránsito y <u>precisan sonda</u> (salvo excepciones debidamente justificadas)	Accidentes cerebrovasculares		ESPEDH2, ESPEDN2: Únicamente se prescribirán si el paciente tiene activo el diagnóstico de diabetes mellitus MESP1: Se utilizará en casos de pacientes con disfagia a líquidos (siempre que no se pueda espesar con alternativas de consumo ordinario). Se deberá justificar la situación clínica en el momento de visado. Únicamente se prescribirán si el paciente tiene activo el diagnóstico de disfagia. MPEN1: Para complementar la dieta en caso de que el paciente no tolere o no alcance el estado nutricional a pesar de una dieta completa comercializada. Se deberá justificar su utilización en el momento de la solicitud de visado. MPPE1: Para complementar la dieta en caso de que el paciente no alcance el estado nutricional a pesar de una dieta completa comercializada y no tolere proteína intacta entera. Se deberá justificar su utilización en el momento de la solicitud de visado.
Tumores cerebrales		191 Neoplasia maligna del encéfalo 192 Neoplasia maligna de otras partes o de partes no especificadas del sistema nervioso 239.6 Neoplasia de naturaleza no especificada. Cerebro 237.5 Neoplasia de evolución incierta de glándulas endocrinas y del sistema nervioso. Cerebro y médula espinal 225 Neoplasia benigna del cerebro y de otras partes del sistema nervioso	CPNN: Se prescribirán para pacientes con necesidades estándar de calorías y proteínas. CPHH: Se prescribirán si un paciente presenta necesidades energéticas y proteicas elevadas. CPHN: Se prescribirán si el paciente presenta necesidades proteicas elevadas. CPNH: Se prescribirán cuando el paciente tenga problemas de manejo de fluidos corporales (por ejemplo, insuficiencia cardíaca, limitación en la ingesta de volumen. CELE, COHI, CONO: Sólo se prescribirán en aquellas situaciones en las que el paciente no tolere proteína intacta entera. ESPEN1, ESPEN2: Únicamente se prescribirán si el paciente tiene activo el diagnóstico de insuficiencia renal. ESPEDH2, ESPEDN2: Únicamente se prescribirán si el paciente tiene activo el diagnóstico de diabetes mellitus MESP1: Se utilizará en casos de pacientes con disfagia a líquidos (siempre que no se pueda espesar con alternativas de consumo ordinario). Se deberá justificar la situación clínica en el momento de visado. Únicamente se prescribirán si el paciente tiene activo el diagnóstico de disfagia. MPEN1: Para complementar la dieta en caso de que el paciente no tolere o no alcance el estado nutricional a pesar de una dieta completa comercializada. Se deberá justificar su utilización en el momento de la solicitud de visado. MPPE1: Para complementar la dieta en caso de que el paciente no alcance el estado nutricional a pesar de una dieta completa comercializada y no tolere proteína intacta entera. Se deberá justificar su utilización en el momento de la solicitud de visado.

INDICACIÓN	DIAGNOSTICOS	SOT
Pacientes con trastornos neuromotores que impidan la deglución o el tránsito y <u>precisan sonda</u> (salvo excepciones debidamente justificadas)	Parálisis cerebral	343.9 Parálisis cerebral infantil no especificada CPNN: Se prescribirán para pacientes con necesidades estándar de calorías y proteínas. CPHH: Se prescribirán si un paciente presenta necesidades energéticas y proteicas elevadas. CPHN: Se prescribirán si el paciente presenta necesidades proteicas elevadas. CPNH: Se prescribirán cuando el paciente tenga problemas de manejo de fluidos corporales (por ejemplo, insuficiencia cardíaca, limitación en la ingesta de volumen. CELE, COHI, CONO: Sólo se prescribirán en aquellas situaciones en las que el paciente no tolera proteína intacta entera. ESPEN1, ESPEN2: Únicamente se prescribirán si el paciente tiene activo el diagnóstico de insuficiencia renal. ESPEDH2, ESPEDN2: Únicamente se prescribirán si el paciente tiene activo el diagnóstico de diabetes mellitus MESP1: Se utilizará en casos de pacientes con disfagia a líquidos (siempre que no se pueda esperar con alternativas de consumo ordinario). Se deberá justificar la situación clínica en el momento de visado. Únicamente se prescribirán si el paciente tiene activo el diagnóstico de disfagia. MPEN1: Para complementar la dieta en caso de que el paciente no tolere o no alcance el estado nutricional a pesar de una dieta completa comercializada. Se deberá justificar su utilización en el momento de la solicitud de visado. MPPE1: Para complementar la dieta en caso de que el paciente no alcance el estado nutricional a pesar de una dieta completa comercializada y no tolere proteína intacta entera. Se deberá justificar su utilización en el momento de la solicitud de visado.
Coma neurológico	780.01 Coma 780.03 Estado vegetativo persistente 779.2 Depresión cerebral, coma y otros signos cerebrales anormales	CPNN: Se prescribirán para pacientes con necesidades estándar de calorías y proteínas. CPHH: Se prescribirán si un paciente presenta necesidades energéticas y proteicas elevadas. CPHN: Se prescribirán si el paciente presenta necesidades proteicas elevadas. CPNH: Se prescribirán cuando el paciente tenga problemas de manejo de fluidos corporales (por ejemplo, insuficiencia cardíaca, limitación en la ingesta de volumen. CELE, COHI, CONO: Sólo se prescribirán en aquellas situaciones en las que el paciente no tolera proteína intacta entera. ESPEN1, ESPEN2: Únicamente se prescribirán si el paciente tiene activo el diagnóstico de insuficiencia renal. ESPEDH2, ESPEDN2: Únicamente se prescribirán si el paciente tiene activo el diagnóstico de diabetes mellitus

INDICACIÓN	DIAGNOSTICOS	SGT
Pacientes con trastornos neuromotores que impidan la deglución o el tránsito y precisan sonda (salvo excepciones debidamente justificadas)	Coma neurológico	MESP1: Se utilizará en casos de pacientes con disfagia a líquidos (siempre que no se pueda espesar con alternativas de consumo ordinario). Se deberá justificar la situación clínica en el momento de visado. Únicamente se prescribirán si el paciente tiene activo el diagnóstico de disfagia. MPEN1: Para complementar la dieta en caso de que el paciente no tolere o no alcance el estado nutricional a pesar de una dieta completa comercializada. Se deberá justificar su utilización en el momento de la solicitud de visado. MPPE1: Para complementar la dieta en caso de que el paciente no alcance el estado nutricional a pesar de una dieta completa comercializada y no tolere proteína intacta entera. Se deberá justificar su utilización en el momento de la solicitud de visado.
	Trastorno severo de la motilidad intestinal Pseudoobstrucción intestinal 560.1 Íleo paralítico	CPNN: Se prescribirán para pacientes con necesidades estándar de calorías y proteínas. CPHH: Se prescribirán si un paciente presenta necesidades energéticas y proteicas elevadas. CPHN: Se prescribirán si el paciente presenta necesidades proteicas elevadas. CPNH: Se prescribirán cuando el paciente tenga problemas de manejo de fluidos corporales (por ejemplo, insuficiencia cardíaca, limitación en la ingesta de volumen. CELE, COHI, CONO: Sólo se prescribirán en aquellas situaciones en las que el paciente no tolere proteína intacta entera. ESPEN1, ESPEN2: Únicamente se prescribirán si el paciente tiene activo el diagnóstico de insuficiencia renal. ESPEDH2, ESPEDN2: Únicamente se prescribirán si el paciente tiene activo el diagnóstico de diabetes mellitus MESP1: Se utilizará en casos de pacientes con disfagia a líquidos (siempre que no se pueda espesar con alternativas de consumo ordinario). Se deberá justificar la situación clínica en el momento de visado. Únicamente se prescribirán si el paciente tiene activo el diagnóstico de disfagia. MPEN1: Para complementar la dieta en caso de que el paciente no tolere o no alcance el estado nutricional a pesar de una dieta completa comercializada. Se deberá justificar su utilización en el momento de la solicitud de visado. MPPE1: Para complementar la dieta en caso de que el paciente no alcance el estado nutricional a pesar de una dieta completa comercializada y no tolere proteína intacta entera. Se deberá justificar su utilización en el momento de la solicitud de visado.
	Gastroparesia diabética 536.3 Gastroparesia	CPNN: Se prescribirán para pacientes con necesidades estándar de calorías y proteínas. CPHH: Se prescribirán si un paciente presenta necesidades energéticas y proteicas elevadas.

INDICACIÓN			DIAGNOSTICOS	SGT
Pacientes con trastornos neuromotores que impidan la deglución o el tránsito y <u>precisan sonda</u> (salvo excepciones debidamente justificadas)	Trastorno severo de la motilidad intestinal	Gastroparesia diabética		CPHN: Se prescribirán si el paciente presenta necesidades proteicas elevadas. CPNH: Se prescribirán cuando el paciente tenga problemas de manejo de fluidos corporales (por ejemplo, insuficiencia cardíaca, limitación en la ingesta de volumen. CELE, COHI, CONO: Sólo se prescribirán en aquellas situaciones en las que el paciente no tolera proteína intacta entera. ESPEN1, ESPEN2: Únicamente se prescribirán si el paciente tiene activo el diagnóstico de insuficiencia renal. ESPEDH2, ESPEDN2: Únicamente se prescribirán si el paciente tiene activo el diagnóstico de diabetes mellitus MESP1: Se utilizará en casos de pacientes con disfagia a líquidos (siempre que no se pueda espesar con alternativas de consumo ordinario). Se deberá justificar la situación clínica en el momento de visado. Únicamente se prescribirán si el paciente tiene activo el diagnóstico de disfagia. MPEN1: Para complementar la dieta en caso de que el paciente no tolere o no alcance el estado nutricional a pesar de una dieta completa comercializada. Se deberá justificar su utilización en el momento de la solicitud de visado. MPPE1: Para complementar la dieta en caso de que el paciente no alcance el estado nutricional a pesar de una dieta completa comercializada y no tolere proteína intacta entera. Se deberá justificar su utilización en el momento de la solicitud de visado.

INDICACIÓN	DIAGNOSTICOS	SGT
Pacientes con requerimientos especiales de energía y/o nutrientes	Síndromes de malabsorción severa	Síndrome de intestino corto severo 579.3 Otras fallas de absorción postoperatorias no especificadas
	Diarrea intratable de origen autoinmune	787.91 Diarrea
		CPNN: Se prescribirán para pacientes con necesidades estándar de calorías y proteínas. CPHH: Se prescribirán si un paciente presenta necesidades energéticas y proteicas elevadas. CPHN: Se prescribirán si el paciente presenta necesidades proteicas elevadas. CPNH: Se prescribirán cuando el paciente tenga problemas de manejo de fluidos corporales (por ejemplo, insuficiencia cardíaca, limitación en la ingesta de volumen. CPHI: Los productos dietéticos que llevan aceite MCT se prescribirán para completar el aporte calórico cuando el paciente tiene malabsorción y esteatorrea, y no tolera un aporte normal de grasa. CELE, COHI, CONO: Sólo se prescribirán en aquellas situaciones en las que el paciente no tolera proteína intacta entera. ESPEN1, ESPEN2: Únicamente se prescribirán si el paciente tiene activo el diagnóstico de insuficiencia renal. ESPEDH2, ESPEDN2: Únicamente se prescribirán si el paciente tiene activo el diagnóstico de diabetes mellitus LAPL, LAPN1: En caso de lactantes y niños. MHID1, MLMCI, MMHL2, MPEN1: Para complementar la dieta en caso de que el paciente no tolere o no alcance el estado nutricional a pesar de una dieta completa comercializada. Se deberá justificar su utilización en el momento de la solicitud de visado. MPPE1: Para complementar la dieta en caso de que el paciente no alcance el estado nutricional a pesar de una dieta completa comercializada y no tolere proteína intacta entera. Se deberá justificar su utilización en el momento de la solicitud de visado. CPNN: Se prescribirán para pacientes con necesidades estándar de calorías y proteínas. CPHH: Se prescribirán si un paciente presenta necesidades energéticas y proteicas elevadas. CPHN: Se prescribirán si el paciente presenta necesidades proteicas elevadas. CPNH: Se prescribirán cuando el paciente tenga problemas de manejo de fluidos corporales (por ejemplo, insuficiencia cardíaca, limitación en la ingesta de volumen. CPHI: Los productos dietéticos que llevan aceite MCT se prescribirán para completar el aporte calórico cuando el paciente tiene malabsorción y esteatorrea, y no tolera un aporte normal de grasa. CELE, COHI, CONO: Sólo se prescribirán en aquellas situaciones en las

INDICACIÓN	DIAGNOSTICOS	SGT
Pacientes con requerimientos especiales de energía y/o nutrientes Síndromes de malabsorción severa	Diarrea intratable de origen autoinmune	que el paciente no tolera proteína intacta entera. ESPEN1, ESPEN2: Únicamente se prescribirán si el paciente tiene activo el diagnóstico de insuficiencia renal. ESPEDH2, ESPEDN2: Únicamente se prescribirán si el paciente tiene activo el diagnóstico de diabetes mellitus LAPL, LAPN1: En caso de lactantes y niños. MHID1, MLMC1, MMHL2, MPEN1: Para complementar la dieta en caso de que el paciente no tolere o no alcance el estado nutricional a pesar de una dieta completa comercializada. Se deberá justificar su utilización en el momento de la solicitud de visado MPPE1: Para complementar la dieta en caso de que el paciente no alcance el estado nutricional a pesar de una dieta completa comercializada y no tolere proteína intacta entera. Se deberá justificar su utilización en el momento de la solicitud de visado.
	Linfoma 202.8 Otros linfomas	CPNN: Se prescribirán para pacientes con necesidades estándar de calorías y proteínas. CPHH: Se prescribirán si un paciente presenta necesidades energéticas y proteicas elevadas. CPHN: Se prescribirán si el paciente presenta necesidades proteicas elevadas. CPNH: Se prescribirán cuando el paciente tenga problemas de manejo de fluidos corporales (por ejemplo, insuficiencia cardíaca, limitación en la ingesta de volumen. CPHI: Los productos dietéticos que llevan aceite MCT se prescribirán para completar el aporte calórico cuando el paciente tiene malabsorción y esteatorrea, y no tolera un aporte normal de grasa. CELE, COHI, CONO: Sólo se prescribirán en aquellas situaciones en las que el paciente no tolera proteína intacta entera. ESPEN1, ESPEN2: Únicamente se prescribirán si el paciente tiene activo el diagnóstico de insuficiencia renal. ESPEDH2, ESPEDN2: Únicamente se prescribirán si el paciente tiene activo el diagnóstico de diabetes mellitus. LAPL, LAPN1: En caso de lactantes y niños. MHID1, MLMC1, MMHL2, MPEN1, GSLI: Para complementar la dieta en caso de que el paciente no tolere o no alcance el estado nutricional a pesar de una dieta completa comercializada. Se deberá justificar su utilización en el momento de la solicitud de visado. MPPE1: Para complementar la dieta en caso de que el paciente no alcance el estado nutricional a pesar de una dieta completa comercializada y no

INDICACIÓN		DIAGNOSTICOS		SQT
Pacientes con requerimientos especiales de energía y/o nutrientes	Síndromes de malabsorción severa	Linfoma	579.8 Otra absorción intestinal defectuosa especificada	tolere proteína intacta entera. Se deberá justificar su utilización en el momento de la solicitud de visado. CPNN: Se prescribirán para pacientes con necesidades estándar de calorías y proteínas. CPHH: Se prescribirán si un paciente presenta necesidades energéticas y proteicas elevadas. CPHN: Se prescribirán si el paciente presenta necesidades proteicas elevadas. CPNH: Se prescribirán cuando el paciente tenga problemas de manejo de fluidos corporales (por ejemplo, insuficiencia cardíaca, limitación en la ingesta de volumen. CPHI: Los productos dietéticos que llevan aceite MCT se prescribirán para completar el aporte calórico cuando el paciente tiene malabsorción y esteatorrea, y no tolera un aporte normal de grasa. CELE, COHI, CONO: Sólo se prescribirán en aquellas situaciones en las que el paciente no tolera proteína intacta entera. ESPEN1, ESPEN2: Únicamente se prescribirán si el paciente tiene activo el diagnóstico de insuficiencia renal. ESPEDH2, ESPEDN2: Únicamente se prescribirán si el paciente tiene activo el diagnóstico de diabetes mellitus LAPL, LAPNI: En caso de lactantes y niños. MHID1, MLMC1, MMHL2, MPEN1, GSLI: Para complementar la dieta en caso de que el paciente no tolere o no alcance el estado nutricional a pesar de una dieta completa comercializada. Se deberá justificar su utilización en el momento de la solicitud de visado. MPPE1: Para complementar la dieta en caso de que el paciente no alcance el estado nutricional a pesar de una dieta completa comercializada y no tolere proteína intacta entera. Se deberá justificar su utilización en el momento de la solicitud de visado.
		Esteatorrea posgastrectomía		
		Carcinoma de páncreas	157 Neoplasia maligna del páncreas	CPNN: Se prescribirán para pacientes con necesidades estándar de calorías y proteínas. CPHH: Se prescribirán si un paciente presenta necesidades energéticas y proteicas elevadas. CPHN: Se prescribirán si el paciente presenta necesidades proteicas elevadas. CPNH: Se prescribirán cuando el paciente tenga problemas de manejo de fluidos corporales (por ejemplo, insuficiencia cardíaca, limitación en la ingesta de volumen. CPHI: Los productos dietéticos que llevan aceite MCT se prescribirán para completar el aporte calórico cuando el paciente tiene malabsorción y esteatorrea, y no tolera un aporte normal de grasa.

INDICACIÓN	DIAGNOSTICOS	SGT
Pacientes con requerimientos especiales de energía y/o nutrientes	Síndromes de malabsorción severa	Carcinoma de páncreas
		CELE, COHI, CONO: Sólo se prescribirán en aquellas situaciones en las que el paciente no tolere proteína intacta entera. ESPEN1, ESPEN2: Únicamente se prescribirán si el paciente tiene activo el diagnóstico de insuficiencia renal. ESPEDH2, ESPEDN2: Únicamente se prescribirán si el paciente tiene activo el diagnóstico de diabetes mellitus. LAPL, LAPN1: En caso de lactantes y niños. MHID1, MLMCI, MMHL2, MPEN1, GSLI: Para complementar la dieta en caso de que el paciente no tolere o no alcance el estado nutricional a pesar de una dieta completa comercializada. Se deberá justificar su utilización en el momento de la solicitud de visado. MPPE1: Para complementar la dieta en caso de que el paciente no alcance el estado nutricional a pesar de una dieta completa comercializada y no tolere proteína intacta entera. Se deberá justificar su utilización en el momento de la solicitud de visado.
	Resección amplia pancreática	V45.79 Otras ausencias de órganos adquiridas
		CPNN: Se prescribirán para pacientes con necesidades estándar de calorías y proteínas. CPHH: Se prescribirán si un paciente presenta necesidades energéticas y proteicas elevadas. CPHN: Se prescribirán si el paciente presenta necesidades proteicas elevadas. CPNH: Se prescribirán cuando el paciente tenga problemas de manejo de fluidos corporales (por ejemplo, insuficiencia cardíaca, limitación en la ingesta de volumen. CPHI: Los productos dietéticos que llevan aceite MCT se prescribirán para completar el aporte calórico cuando el paciente tiene malabsorción y esteatorrea, y no tolera un aporte normal de grasa. CELE, COHI, CONO: Sólo se prescribirán en aquellas situaciones en las que el paciente no tolere proteína intacta entera. ESPEN1, ESPEN2: Únicamente se prescribirán si el paciente tiene activo el diagnóstico de insuficiencia renal. ESPEDH2, ESPEDN2: Únicamente se prescribirán si el paciente tiene activo el diagnóstico de diabetes mellitus. LAPL, LAPN1: En caso de lactantes y niños. MHID1, MLMCI, MMHL2, MPEN1, GSLI: Para complementar la dieta en caso de que el paciente no tolere o no alcance el estado nutricional a pesar de una dieta completa comercializada. Se deberá justificar su utilización en el momento de la solicitud de visado. MPPE1: Para complementar la dieta en caso de que el paciente no alcance el estado nutricional a pesar de una dieta completa comercializada y no tolere proteína intacta entera. Se deberá justificar su utilización en el momento de la solicitud de visado.

INDICACIÓN		DIAGNOSTICOS		SGT
Pacientes con requerimientos especiales de energía y/o nutrientes	Síndromes de malabsorción severa	Insuficiencia vascular mesentérica	557.1 Insuficiencia vascular crónica del intestino	momento de la solicitud de visado. CPNN: Se prescribirán para pacientes con necesidades estándar de calorías y proteínas. CPHH: Se prescribirán si un paciente presenta necesidades energéticas y proteicas elevadas. CPHN: Se prescribirán si el paciente presenta necesidades proteicas elevadas. CPNH: Se prescribirán cuando el paciente tenga problemas de manejo de fluidos corporales (por ejemplo, insuficiencia cardíaca, limitación en la ingesta de volumen. CPHI: Los productos dietéticos que llevan aceite MCT se prescribirán para completar el aporte calórico cuando el paciente tiene malabsorción y esteatorrea, y no tolera un aporte normal de grasa. CELE, COHI, CONO: Sólo se prescribirán en aquellas situaciones en las que el paciente no tolera proteína intacta entera. ESPEN1, ESPEN2: Únicamente se prescribirán si el paciente tiene activo el diagnóstico de insuficiencia renal. ESPEDH2, ESPEDN2: Únicamente se prescribirán si el paciente tiene activo el diagnóstico de diabetes mellitus LAPL, LAPN1: En caso de lactantes y niños. MHID1, MLMC1, MMHL2, MPEN1: Para complementar la dieta en caso de que el paciente no tolere o no alcance el estado nutricional a pesar de una dieta completa comercializada. Se deberá justificar su utilización en el momento de la solicitud de visado. MPPE1: Para complementar la dieta en caso de que el paciente no alcance el estado nutricional a pesar de una dieta completa comercializada y no tolere proteína intacta entera. Se deberá justificar su utilización en el momento de la solicitud de visado.
	Aamiloidosis		277.3 Aamiloidosis	CPNN: Se prescribirán para pacientes con necesidades estándar de calorías y proteínas. CPHH: Se prescribirán si un paciente presenta necesidades energéticas y proteicas elevadas. CPHN: Se prescribirán si el paciente presenta necesidades proteicas elevadas. CPNH: Se prescribirán cuando el paciente tenga problemas de manejo de fluidos corporales (por ejemplo, insuficiencia cardíaca, limitación en la ingesta de volumen. CPHI: Los productos dietéticos que llevan aceite MCT se prescribirán para completar el aporte calórico cuando el paciente tiene malabsorción y esteatorrea, y no tolera un aporte normal de grasa.

INDICACIÓN		DIAGNOSTICOS		SGT
Pacientes con requerimientos especiales de energía y/o nutrientes	Síndromes de malabsorción severa			CELE, COHI, CONO: Sólo se prescribirán en aquellas situaciones en las que el paciente no tolera proteína intacta entera. ESPEN1, ESPEN2: Únicamente se prescribirán si el paciente tiene activo el diagnóstico de insuficiencia renal. ESPEDH2, ESPEDN2: Únicamente se prescribirán si el paciente tiene activo el diagnóstico de diabetes mellitus. LAPL, LAPN1: En caso de lactantes y niños. MHID1, MLMC1, MMHL2, MPEN1: Para complementar la dieta en caso de que el paciente no tolere o no alcance el estado nutricional a pesar de una dieta completa comercializada. Se deberá justificar su utilización en el momento de la solicitud de visado. MPPE1: Para complementar la dieta en caso de que el paciente no alcance el estado nutricional a pesar de una dieta completa comercializada y no tolere proteína intacta entera. Se deberá justificar su utilización en el momento de la solicitud de visado.
	Esclerodermia		710.1 Esclerosis sistémica	CPNN: Se prescribirán para pacientes con necesidades estándar de calorías y proteínas. CPHH: Se prescribirán si un paciente presenta necesidades energéticas y proteicas elevadas. CPHN: Se prescribirán si el paciente presenta necesidades proteicas elevadas. CPNH: Se prescribirán cuando el paciente tenga problemas de manejo de fluidos corporales (por ejemplo, insuficiencia cardíaca, limitación en la ingesta de volumen. CPHI: Los productos dietéticos que llevan aceite MCT se prescribirán para completar el aporte calórico cuando el paciente tiene malabsorción y esteatorrea, y no tolera un aporte normal de grasa. CELE, COHI, CONO: Sólo se prescribirán en aquellas situaciones en las que el paciente no tolera proteína intacta entera. ESPEN1, ESPEN2: Únicamente se prescribirán si el paciente tiene activo el diagnóstico de insuficiencia renal. ESPEDH2, ESPEDN2: Únicamente se prescribirán si el paciente tiene activo el diagnóstico de diabetes mellitus. LAPL, LAPN1: En caso de lactantes y niños. MHID1, MLMC1, MMHL2, MPEN1: Para complementar la dieta en caso de que el paciente no tolere o no alcance el estado nutricional a pesar de una dieta completa comercializada. Se deberá justificar su utilización en el momento de la solicitud de visado. MPPE1: Para complementar la dieta en caso de que el paciente no alcance el estado nutricional a pesar de una dieta completa comercializada y no tolere proteína intacta entera. Se deberá justificar su utilización en el momento de la solicitud de visado.

INDICACIÓN			DIAGNOSTICOS	SGT
Pacientes con requerimientos especiales de energía y/o nutrientes	Síndromes de malabsorción severa	Esclerodermia	558.9 Otras gastroenteritis/colitis no infecciosas y gastroenteritis y colitis no infecciosas no especificadas 558.4 Gastroenteritis y colitis eosinofílicas	momento de la solicitud de visado. CPNN: Se prescribirán para pacientes con necesidades estándar de calorías y proteínas. CPHH: Se prescribirán si un paciente presenta necesidades energéticas y proteicas elevadas. CPHN: Se prescribirán si el paciente presenta necesidades proteicas elevadas. CPNH: Se prescribirán cuando el paciente tenga problemas de manejo de fluidos corporales (por ejemplo, insuficiencia cardíaca, limitación en la ingesta de volumen. CPHI: Los productos dietéticos que llevan aceite MCT se prescribirán para completar el aporte calórico cuando el paciente tiene malabsorción y esteatorrea, y no tolera un aporte normal de grasa. CELE, COHI, CONO: Sólo se prescribirán en aquellas situaciones en las que el paciente no tolera proteína intacta entera. ESPEN1, ESPEN2: Únicamente se prescribirán si el paciente tiene activo el diagnóstico de insuficiencia renal. ESPEDH2, ESPEDN2: Únicamente se prescribirán si el paciente tiene activo el diagnóstico de diabetes mellitus LAPL, LAPN1: En caso de lactantes y niños. MHID1, MLMC1, MMHL2, MPEN1: Para complementar la dieta en caso de que el paciente no tolere o no alcance el estado nutricional a pesar de una dieta completa comercializada. Se deberá justificar su utilización en el momento de la solicitud de visado. MPPE1: Para complementar la dieta en caso de que el paciente no alcance el estado nutricional a pesar de una dieta completa comercializada y no tolere proteína intacta entera. Se deberá justificar su utilización en el momento de la solicitud de visado.
	Enfermedades neurológicas subsidiarias de ser tratadas con dietas cetogénicas	Epilepsia refractaria en niños. De modo excepcional, en adultos con epilepsia refractaria que precisen alimentación con sonda (gastrointestinal u ostomía) y que a criterio del especialista puedan beneficiarse de una dieta cetogénica, por un periodo máximo de 2 años.	345.91 Epilepsia no especificada, con epilepsia no tratable	ESPEC1, ESPEC2 MLMC1
		Deficiencia del transportador tipo I de la glucosa	271.8 Otros trastornos no especificados del transporte y metabolismo de carbohidratos	ESPEC1, ESPEC2 MLMC1
		Deficiencia del complejo de la piruvato-	271.8 Otros trastornos no especificados del transporte y metabolismo de carbohidratos	ESPEC1, ESPEC2

INDICACIÓN		DIAGNOSTICOS		SGT
Pacientes con requerimientos especiales de energía y/o nutrientes		deshidrogenasa		MLMCI
	Alergia o intolerancia diagnosticada a las proteínas de leche de vaca en lactantes, hasta dos años si existe compromiso nutricional	579.8 Intolerancia diagnosticada a las proteínas de leche de vaca en lactantes, hasta 2 años si existe compromiso nutricional 558.3 Alergia diagnosticada a las proteínas de leche de vaca en lactantes, hasta 2 años si existe compromiso nutricional		LAPSI, LAPL, LAPNI CELE MHID1, MMHL2: Para complementar la dieta en caso de que el paciente no tolere o no alcance el estado nutricional a pesar de una dieta completa comercializada. Se deberá justificar su utilización en el momento de la solicitud de visado. Para esta indicación es conveniente que a partir del año de edad se realice prueba confirmatoria de alergia (test de provocación) por un servicio especializado (alergólogo o digestólogo).
	Pacientes desnutridos que van a ser sometidos a cirugía mayor programada o trasplantes	260 Kwashiorkor 261 Marasmo nutricional 262 Otras desnutriciones calórico-proteicas graves 263 Otras formas de malnutrición energético proteica no especificada		CPNN: Se prescribirán para pacientes con necesidades estándar de calorías y proteínas. CPHH: Se prescribirán si un paciente presenta necesidades energéticas y proteicas elevadas. CPHN: Se prescribirán si el paciente presenta necesidades proteicas elevadas. CPNH: Se prescribirán cuando el paciente tenga problemas de manejo de fluidos corporales (por ejemplo, insuficiencia cardíaca, limitación en la ingesta de volumen. CPHI: Se prescribirán en pacientes con trastornos de la nutrición que van a someterse a cirugía bariátrica o cirugía mayor programada o trasplante que precisen pérdida de peso y tengan un índice de masa corporal (IMC) superior a 40 ó, superior a 35 más comorbilidad (diabetes, HTA, esteatohepatitis, EPOC, cardiopatía), siempre y cuando lo prescriban especialistas en endocrinología y nutrición preferentemente adscritos a las unidades de nutrición. Se deberá indicar en la solicitud de visado el valor del IMC y la fecha prevista para la intervención, reevaluando los tratamientos a los 3 meses. Se define duración máxima para los tratamientos de 6 meses previamente a la intervención. CELE, COHI, CONO: Sólo se prescribirán en aquellas situaciones en las que el paciente no tolera proteína intacta entera. ESPEN1, ESPEN2: Únicamente se prescribirán si el paciente tiene activo el diagnóstico de insuficiencia renal. ESPEDI2, ESPEDN2: Únicamente se prescribirán si el paciente tiene activo el diagnóstico de diabetes mellitus: ESPES1, ESPES2: Únicamente se prescribirán si el paciente tiene activo alguno de los siguientes diagnósticos: tumor del área otorinolaringológica, tumor abdominal, politraumatismo, tumor intestino delgado, tumor intestino grueso, tumor vías biliares, tumor hígado, tumor páncreas, tumor vesícula, síndrome intestino corto severo, linfoma, carcinoma de páncreas. Se establece una duración máxima de 2 meses indicando en la solicitud de visado la fecha de la intervención.

INDICACIÓN	DIAGNOSTICOS	SGT
Pacientes con requerimientos especiales de energía y/o nutrientes	Pacientes desnutridos que van a ser sometidos a cirugía mayor programada o trasplantes	MLMCI, MMHL2, MHID1, MPEN1: Para complementar la dieta en caso de que el paciente no tolere o no alcance el estado nutricional a pesar de una dieta completa comercializada. Será necesario aportar informe justificativo en el momento de la solicitud de visado. MPPE1: Para complementar la dieta en caso de que el paciente no alcance el estado nutricional a pesar de una dieta completa comercializada y no tolere proteína intacta entera. Se deberá justificar su utilización en el momento de la solicitud de visado. GSLI: Excepcionalmente en pacientes con quilotorax o ascitis quílosa se podrán utilizar justificando su utilización en el momento de la solicitud de visado. Únicamente se prescribirán si el paciente tiene activo el diagnóstico de quilotorax o de ascitis quílosa.
	Pacientes con encefalopatía hepática crónica con intolerancia a las proteínas de la dieta	ESPEH1, ESPEH3 MPAA14, MHID1, MMHL2: Para complementar la dieta en caso de que el paciente no tolere o no alcance el estado nutricional a pesar de una dieta completa comercializada. Se deberá justificar su utilización en el momento de la solicitud de visado.
	Pacientes con adrenoleucodistrofia ligada al cromosoma X, neurológicamente asintomáticos	MLLC1, MLLC2, MLLC3 MHID1, MMHL2: Para complementar la dieta en caso de que el paciente no tolere o no alcance el estado nutricional a pesar de una dieta completa comercializada. Se deberá justificar su utilización en el momento de la solicitud de visado.

INDICACIÓN	Enfermedad inflamatoria intestinal	Colitis ulcerosa	DIAGNOSTICOS	SGT
Situaciones clínicas que cursan con desnutrición severa			556 Colitis ulcerosa	CPNN: Se prescribirán para pacientes con necesidades estándar de calorías y proteínas. CPHH: Se prescribirán si un paciente presenta necesidades energéticas y proteicas elevadas. CPHN: Se prescribirán si el paciente presenta necesidades proteicas elevadas. CPNH: Se prescribirán cuando el paciente tenga problemas de manejo de fluidos corporales (por ejemplo, insuficiencia cardíaca, limitación en la ingesta de volumen. CELE, COHI, CONO: Sólo se prescribirán en aquellas situaciones en las que el paciente no tolera proteína intacta entera. ESPEN1, ESPEN2: Únicamente se prescribirán si el paciente tiene activo el diagnóstico de insuficiencia renal ESPEH2, ESPEN2: Únicamente se prescribirán si el paciente tiene activo el diagnóstico de diabetes mellitus MHDI1, MMHL2, MPEN1: Para complementar la dieta en caso de que el paciente no tolere o no alcance el estado nutricional a pesar de una dieta completa comercializada. Se deberá justificar su utilización en el momento de la solicitud de visado. MPPE1: Para complementar la dieta en caso de que el paciente no alcance el estado nutricional a pesar de una dieta completa comercializada y no tolere proteína intacta entera. Se deberá justificar su utilización en el momento de la solicitud de visado.
		Enfermedad de Crohn	555.0 Enteritis regional. Intestino delgado 555.1 Enteritis regional. Intestino grueso 555.2 Enteritis regional intestino delgado con intestino grueso 555.9 Enteritis regional. Sitio no especificado	CPNN: Se prescribirán para pacientes con necesidades estándar de calorías y proteínas. CPHH: Se prescribirán si un paciente presenta necesidades energéticas y proteicas elevadas. CPHN: Se prescribirán si el paciente presenta necesidades proteicas elevadas. CPNH: Se prescribirán cuando el paciente tenga problemas de manejo de fluidos corporales (por ejemplo, insuficiencia cardíaca, limitación en la ingesta de volumen. CELE, COHI, CONO: Sólo se prescribirán en aquellas situaciones en las que el paciente no tolera proteína intacta entera. ESPEN1, ESPEN2: Únicamente se prescribirán si el paciente tiene activo el diagnóstico de insuficiencia renal ESPEH2, ESPEN2: Únicamente se prescribirán si el paciente tiene activo el diagnóstico de diabetes mellitus MHDI1, MMHL2, MPEN1: Para complementar la dieta en caso de que el paciente no tolere o no alcance el estado nutricional a pesar de una

Situaciones clínicas que cursan con desnutrición severa	Enfermedad inflamatoria intestinal	Enfermedad de Crohn		dieta completa comercializada. Se deberá justificar su utilización en el momento de la solicitud de visado.
	Caquexia cancerosa por enteritis crónica por tratamiento químico y/o radioterápico		799.4 Caquexia 558.1 Gastroenteritis y colitis por radiación 558.2 Gastroenteritis y colitis tóxicas	MPPEI: Para complementar la dieta en caso de que el paciente no alcance el estado nutricional a pesar de una dieta completa comercializada y no tolere proteína intacta entera. Se deberá justificar su utilización en el momento de la solicitud de visado. CPNN: Se prescribirán para pacientes con necesidades estándar de calorías y proteínas. CPHH: Se prescribirán si un paciente presenta necesidades energéticas y proteicas elevadas. CPHN: Se prescribirán si el paciente presenta necesidades proteicas elevadas. CPNH: Se prescribirán cuando el paciente tenga problemas de manejo de fluidos corporales (por ejemplo, insuficiencia cardiaca, limitación en la ingesta de volumen. CELE, COHI, CONO: Sólo se prescribirán en aquellas situaciones en las que el paciente no tolera proteína intacta entera. ESPEN1, ESPEN2: Únicamente se prescribirán si el paciente tiene activo el diagnóstico de insuficiencia renal ESPEDH2, ESPEDN2: Únicamente se prescribirán si el paciente tiene activo el diagnóstico de diabetes mellitus MHDI1, MMHL2, MPEN1: Para complementar la dieta en caso de que el paciente no tolere o no alcance el estado nutricional a pesar de una dieta completa comercializada. Se deberá justificar su utilización en el momento de la solicitud de visado. MPPEI: Para complementar la dieta en caso de que el paciente no alcance el estado nutricional a pesar de una dieta completa comercializada y no tolere proteína intacta entera. Se deberá justificar su utilización en el momento de la solicitud de visado.
			042 Enfermedad por virus de inmunodeficiencia humana (VIH)	CPNN: Se prescribirán para pacientes con necesidades estándar de calorías y proteínas. CPHH: Se prescribirán si un paciente presenta necesidades energéticas y proteicas elevadas. CPHN: Se prescribirán si el paciente presenta necesidades proteicas elevadas. CPNH: Se prescribirán cuando el paciente tenga problemas de manejo de fluidos corporales (por ejemplo, insuficiencia cardiaca, limitación en la ingesta de volumen. CELE, COHI, CONO: Sólo se prescribirán en aquellas situaciones en las que el paciente no tolera proteína intacta entera. ESPEN1, ESPEN2: Únicamente se prescribirán si el paciente tiene
Situaciones	Patología médica infecciosa que comporta malabsorción severa: SIDA			

clínicas que cursan con desnutrición severa			activo el diagnóstico de insuficiencia renal ESPEDH2, ESPEDN2: Únicamente se prescribirán si el paciente tiene activo el diagnóstico de diabetes mellitus MHID1, MMHL2, MPEN1: Para complementar la dieta en caso de que el paciente no tolere o no alcance el estado nutricional a pesar de una dieta completa comercializada. Se deberá justificar su utilización en el momento de la solicitud de visado. MPPE1: Para complementar la dieta en caso de que el paciente no alcance el estado nutricional a pesar de una dieta completa comercializada y no tolere proteína intacta entera. Se deberá justificar su utilización en el momento de la solicitud de visado.
Fibrosis quística		277.00 Fibrosis quística sin mención de íleo meconial 277.02 Fibrosis quística con manifestaciones pulmonares 277.03 Fibrosis quística con manifestaciones gastrointestinales 277.09 Fibrosis quística con otras manifestaciones	CPNN: Se prescribirán para pacientes con necesidades estándar de calorías y proteínas. CPH1: Se prescribirán si un paciente presenta necesidades energéticas y proteicas elevadas. CPHN: Se prescribirán si el paciente presenta necesidades proteicas elevadas. CPNH: Se prescribirán cuando el paciente tenga problemas de manejo de fluidos corporales (por ejemplo, insuficiencia cardíaca, limitación en la ingesta de volumen. CELE, COH1, CONO: Sólo se prescribirán en aquellas situaciones en las que el paciente no tolera proteína intacta entera. ESPEN1, ESPEN2: Únicamente se prescribirán si el paciente tiene activo el diagnóstico de insuficiencia renal ESPEDH2, ESPEDN2: Únicamente se prescribirán si el paciente tiene activo el diagnóstico de diabetes mellitus MHID1, MLMC1, MMHL2, MPEN1, GSL1: Para complementar la dieta en caso de que el paciente no tolere o no alcance el estado nutricional a pesar de una dieta completa comercializada. Se deberá justificar su utilización en el momento de la solicitud de visado. MPPE1: Para complementar la dieta en caso de que el paciente no alcance el estado nutricional a pesar de una dieta completa comercializada y no tolere proteína intacta entera. Se deberá justificar su utilización en el momento de la solicitud de visado.
Fístulas enterocutáneas, de bajo débito		569.81 Fístula intestinal salvo recto y ano	CPNN: Se prescribirán para pacientes con necesidades estándar de calorías y proteínas. CPH1: Se prescribirán si un paciente presenta necesidades energéticas y proteicas elevadas. CPHN: Se prescribirán si el paciente presenta necesidades proteicas elevadas. CPNH: Se prescribirán cuando el paciente tenga problemas de manejo de fluidos corporales (por ejemplo, insuficiencia cardíaca, limitación en

Situaciones clínicas que cursan con desnutrición severa	Fístulas enterocutáneas, de bajo débito		la ingesta de volumen. CPNI CELE, COHI, CONO: Sólo se prescribirán en aquellas situaciones en las que el paciente no tolera proteína intacta entera. ESPEN1, ESPEN2: Únicamente se prescribirán si el paciente tiene activo el diagnóstico de insuficiencia renal ESPEDH2, ESPEDN2: Únicamente se prescribirán si el paciente tiene activo el diagnóstico de diabetes mellitus MHID1, MMHL2, MPEN1: Para complementar la dieta en caso de que el paciente no tolere o no alcance el estado nutricional a pesar de una dieta completa comercializada. Se deberá justificar su utilización en el momento de la solicitud de visado. MPPE1: Para complementar la dieta en caso de que el paciente no alcance el estado nutricional a pesar de una dieta completa comercializada y no tolere proteína intacta entera. Se deberá justificar su utilización en el momento de la solicitud de visado. CPNN: Se prescribirán para pacientes con necesidades estándar de calorías y proteínas. CPNH: Se prescribirán cuando el paciente tenga problemas de manejo de fluidos corporales (por ejemplo, insuficiencia cardíaca, limitación en la ingesta de volumen. CPHH, CPHN: Se prescribirán para aquellos pacientes que están en diálisis y que desarrollan hipoalbuminemia. CELE, COHI, CONO: Sólo se prescribirán en aquellas situaciones en las que el paciente no tolera proteína intacta entera. ESPEN3: Cuando las fórmulas estándar no permitan el control metabólico (uremia, trastornos electrolíticos, déficits o toxicidad de micronutrientes). Únicamente se prescribirán si el paciente tiene activo el diagnóstico de insuficiencia renal. MHID1, MLMCI, MLLC4, MMHL1, MMHL2: Para complementar la dieta en caso de que el paciente no tolere o no alcance el estado nutricional a pesar de una dieta completa comercializada. Se deberá justificar su utilización en el momento de la solicitud de visado. MPEN1: Se prescribirán para aquellos pacientes que están en diálisis y que desarrollan hipoalbuminemia
	Insuficiencia renal infantil que compromete el crecimiento del paciente	593.9 Trastorno renal y ureteral no especificado 585 Nefropatía crónica 586 Fallo renal no especificada (Insuficiencia renal no especificado) 588.9 Trastornos por función renal deteriorada no especificados V45.1 Estado de diálisis renal 39.95 Hemodiálisis 54.98 Diálisis peritoneal V56.0 Cuidado posterior de diálisis extracorporal (incluye renal)	

INDICACIÓN		DIAGNOSTICOS		SGT
Trastornos del metabolismo de los hidratos de carbono	Deficiencia primaria de lactasa intestinal de debut neonatal		271.3 Carencia de disacaridasa intestinal y absorción defectuosa de los disacáridos	HLAA1 LAPL1, LAPN1 En lactantes y menores de 2 años
	Deficiencia transitoria de lactasa intestinal secundaria a atrofia de vellosidades intestinales debida a celiacua		579.9 Absorción intestinal defectuosa no especificada	HLAA1 En lactantes y menores de 2 años
	Trastornos del metabolismo de la galactosa. Galactosemia	Deficiencia de la galactoquinasa hepática	271.1 Galactosemia	LAPSI, LAPN1, LAPL1
		Deficiencia de la galactosa-1-fosfato-uridiltransferasa hepática	271.1 Galactosemia	LAPSI, LAPN1, LAPL1
		Deficiencia de la epimerasa	271.1 Galactosemia	LAPSI, LAPN1, LAPL1
	Trastornos del transporte celular de monosacáridos: deficiencia del transportador de membrana de piranosas (intolerancia a glucosa y galactosa)		271.8 Otros trastornos especificados del transporte y metabolismo de carbohidratos 271.3 Carencia de disacaridasa intestinal y absorción defectuosa de los disacáridos	HMAA, MHID2
	Trastornos del metabolismo del glucógeno. Glucogenosis	Glucogenosis tipo I. Deficiencia de la glucosa-6-fosfatasa	271.0 Glucogenosis	HLAA1, MHID1, MHID5
		Glucogenosis tipo III. Deficiencia de la amilo-1-6-glucosidasa	271.0 Glucogenosis	MHID1, MHID5
		Glucogenosis tipo VI. Deficiencia de la fosforilasa-A y la fosforilasa-B-quinasa	271.0 Glucogenosis	MHID1
	Trastornos de la glucosilación de proteínas tipo 1b: deficiencia de la fosfo-manosa-isomerasa		271.8 Otros trastornos especificados del transporte y metabolismo de carbohidratos	MHID3

INDICACIÓN		DIAGNOSTICOS		SGT
Trastornos del metabolismo de los aminoácidos	Trastornos del metabolismo de los aminoácidos esenciales	Hiperfenilalaninurias	270.1 Fenilcetonuria	AEAA MHID1, MLMC1, MMHL2: Para complementar la dieta en caso de que el paciente no tolere o no alcance el estado nutricional a pesar de una dieta completa comercializada. Se deberá justificar su utilización en el momento de la solicitud de visado.
		Hiperfenilalaninemia benigna	270.1 Fenilcetonuria	AEAA MHID1, MLMC1, MMHL2: Para complementar la dieta en caso de que el paciente no tolere o no alcance el estado nutricional a pesar de una dieta completa comercializada. Se deberá justificar su utilización en el momento de la solicitud de visado.
Trastornos del metabolismo de la metionina y aminoácidos sulfurados	Hiperfenilalaninurias	Primapterinuria	270.1 Fenilcetonuria	AEAA MHID1, MLMC1, MMHL2: Para complementar la dieta en caso de que el paciente no tolere o no alcance el estado nutricional a pesar de una dieta completa comercializada. Se deberá justificar su utilización en el momento de la solicitud de visado.
		Deficiencia de la dihidropterina-reductasa	270.1 Fenilcetonuria	AEAA MHID1, MLMC1, MMHL2: Para complementar la dieta en caso de que el paciente no tolere o no alcance el estado nutricional a pesar de una dieta completa comercializada. Se deberá justificar su utilización en el momento de la solicitud de visado.
		Homocistinuria	270.4 Trastorno del metabolismo de aminoácidos sulfurados	AEAC MPAA5, MLLC4, MHID1, MLMC1, MMHL2, ASPR1: Para complementar la dieta en caso de que el paciente no tolere o no alcance el estado nutricional a pesar de una dieta completa comercializada. Se deberá justificar su utilización en el momento de la solicitud de visado.
		Alteraciones en la 5-tetrahidrofolato-transferasa o trastornos del metabolismo de la cobalamina, todos con aciduria metilmalónica	270.3 Trastorno del metabolismo de aminoácidos de cadena ramificada	AEAD MLLC4, MLMC1, MMHL2, MPAA7, MHID1: Para complementar la dieta en caso de que el paciente no tolere o no alcance el estado nutricional a pesar de una dieta completa comercializada. Se deberá justificar su utilización en el momento de la solicitud de visado.
		Cistioninuria u otras	270.4 Trastorno del metabolismo de aminoácidos sulfurados	AEAC MPAA5, MLLC4, MHID1, MLMC1, MMHL2, ASPR1: Para complementar la dieta en caso de que el paciente no tolere o no alcance el estado nutricional a pesar de una dieta completa comercializada. Se deberá justificar su utilización en el momento de la solicitud de visado.

INDICACIÓN		DIAGNOSTICOS		SGT
Trastornos del metabolismo de los aminoácidos esenciales	Trastornos en el metabolismo de los aminoácidos ramificados	Jarabe de arce: deficiencia de la α -ceto-descarboxilasa	270.3 Trastorno del metabolismo de aminoácidos de cadena ramificada	AEAG MPAA7, MPAA12: En caso de necesidad de aporte de aminoácidos limitantes MHID1, MLLC4, MLMC1, ASPRI: Para complementar la dieta en caso de que el paciente no tolere o no alcance el estado nutricional a pesar de una dieta completa comercializada. Se deberá justificar su utilización en el momento de la solicitud de visado.
		Acidemias orgánicas del metabolismo de la leucina: academia isovalérica, academia metilcrotonica, academia 3-hidroxi-metil-glutárica	270.3 Trastorno del metabolismo de aminoácidos de cadena ramificada	AEAIH MPAA1: En academia isovalérica para el aporte de L-glicina MPAA8: En acidemias orgánicas solo si se demuestra analíticamente su deficiencia. MHID1, MMHL2, MLLC4, MLMC1, ASPRI: Para complementar la dieta en caso de que el paciente no tolere o no alcance el estado nutricional a pesar de una dieta completa comercializada. Se deberá justificar su utilización en el momento de la solicitud de visado
		Acidemias orgánicas del metabolismo de la isoleucina y valina	270.7 Otros trastornos del metabolismo de aminoácidos de cadena corta	AEAD, AEAI2, AEAI4 MPAA7, MPAA2: En caso de necesidad de aporte de aminoácidos limitantes. MHID1, MLLC4, MLMC1, MMHL2, ASPRI: Para complementar la dieta en caso de que el paciente no tolere o no alcance el estado nutricional a pesar de una dieta completa comercializada. Se deberá justificar su utilización en el momento de la solicitud de visado.
		Academia metilmalónica	270.3 Trastorno del metabolismo de aminoácidos de cadena ramificada	AEAD, AEAI2, AEAI4 MPAA7, MPAA2: En caso de necesidad de aporte de aminoácidos limitantes. MHID1, MLLC4, MLMC1, MMHL2, ASPRI: Para complementar la dieta en caso de que el paciente no tolere o no alcance el estado nutricional a pesar de una dieta completa comercializada. Se deberá justificar su utilización en el momento de la solicitud de visado.
Trastornos del metabolismo de los aminoácidos		Deficiencia de la beta-cetotiolasa (hipercetosis)	270.3 Trastorno del metabolismo de aminoácidos de cadena ramificada	No existe ninguna dieta exenta de isoleucina. MPAA7: En caso de necesidad de aporte de aminoácidos limitantes. MHID1: Para complementar la dieta en caso de que el paciente no tolere o no alcance el estado nutricional a pesar de una dieta
		Trastornos del		

Trastornos del

INDICACIÓN			DIAGNOSTICOS		SGT
del metabolismo de los aminoácidos esenciales	metabolismo de los aminoácidos				completa comercializada.
	Trastornos del metabolismo de la lisina	Aciduria glutárica tipo I: Deficiencia de la glutaril-CoA-deshidrogenasa		270.7 Otros trastornos del metabolismo de aminoácidos de cadena corta	AEAK MPAA11: En caso de necesidad de aporte de aminoácidos limitantes. MHID1, MLLC4, MLMC1, MMHL2, ASPRI: Para complementar la dieta en caso de que el paciente no tolere o no alcance el estado nutricional a pesar de una dieta completa comercializada. Se deberá justificar su utilización en el momento de la solicitud de visado.
		Hiperlisinemia: deficiencia de la proteína bifuncional 2-aminoadipic-semialdehído-sintetasa con aumento de lisina en sangre y en orina		270.7 Otros trastornos del metabolismo de aminoácidos de cadena corta	AEAL2, AEAL4 MHID1, MLLC4, MLMC1, MMHL2, ASPRI: Para complementar la dieta en caso de que el paciente no tolere o no alcance el estado nutricional a pesar de una dieta completa comercializada. Se deberá justificar su utilización en el momento de la solicitud de visado.
		Intolerancia hereditaria a la lisina: Trastorno del transportador de aminoácidos dibásicos (lisina, arginina, ornitina y cistina)		270.7 Otros trastornos del metabolismo de aminoácidos de cadena corta	MPAA4 MMHL2, MHID1, MLMC1, MLLC4, ASPRI: Para complementar la dieta en caso de que el paciente no tolere o no alcance el estado nutricional a pesar de una dieta completa comercializada. Se deberá justificar su utilización en el momento de la solicitud de visado.
Trastornos del metabolismo de los aminoácidos no esenciales	Trastornos del metabolismo de la tirosina	Tirosinemia I: deficiencia de la fumaryl-aceto-acetasa		270.2 Otros trastornos del metabolismo de aminoácidos aromáticos	AMAA MHID1, MLLC4, MLMC1, MMHL2, ASPRI: Para complementar la dieta en caso de que el paciente no tolere o no alcance el estado nutricional a pesar de una dieta completa comercializada. Se deberá justificar su utilización en el momento de la solicitud de visado.
		Tirosinemia II: Deficiencia de la tirosin-amino-transferasa		270.2 Otros trastornos del metabolismo de aminoácidos aromáticos	AMAA MHID1, MLLC4, MLMC1, MMHL2, ASPRI: Para complementar la dieta en caso de que el paciente no tolere o no alcance el estado nutricional a pesar de una dieta completa comercializada. Se deberá justificar su utilización en el momento de la solicitud de visado.
		Hawkinsinuria: Deficiencia de la dioxigenasa		270.2 Otros trastornos del metabolismo de aminoácidos aromáticos	AMAA MHID1, MLLC4, MLMC1, MMHL2, ASPRI: Para complementar la dieta en caso de que el paciente no tolere o no alcance el estado nutricional a pesar de una dieta completa comercializada. Se deberá justificar su utilización en el momento de la solicitud de visado.

INDICACIÓN		DIAGNOSTICOS		SGT
Trastornos del metabolismo de los aminoácidos	Trastornos del metabolismo de la ornitina: Hiperornitinemias	Síndrome HHH: Deficiencia del transporte de la ornitina mitocondrial	270.6 Trastornos del metabolismo del ciclo ureico	ACAE2, ACAE3, ACAE4 ASPR1 MPAA4, MPAA10, MPAA9: En caso de necesidad de aporte de aminoácidos limitantes. MHID1, MLLC4, MLMC1: Para complementar la dieta en caso de que el paciente no tolere o no alcance el estado nutricional a pesar de una dieta completa comercializada. Se deberá justificar su utilización en el momento de la solicitud de visado.
	Trastornos del metabolismo de los aminoácidos no esenciales	Atrofia girata: Deficiencia de la ornitina-transaminasa Trastornos del metabolismo de la ornitina: Hiperornitinemias	270.6 Trastornos del metabolismo del ciclo ureico	ACAE2, ACAE3, ACAE4 ASPR1 MPAA10: En caso de necesidad de aporte de aminoácidos limitantes. MHID1, MLLC4, MLMC1, MMHL2: Para complementar la dieta en caso de que el paciente no tolere o no alcance el estado nutricional a pesar de una dieta completa comercializada. Se deberá justificar su utilización en el momento de la solicitud de visado.
Trastornos del ciclo de la urea	Trastornos del metabolismo de la serina		270.7 Otros trastornos del metabolismo de aminoácidos de cadena corta	MPAA16 MPAA1: Tratamiento coadyuvante
	Deficiencia de N-acetil-glutamato-sintetasa		270.6 Trastornos del metabolismo del ciclo ureico	ACAE2, ACAE3, ACAE4 ASPR1 MPAA15 MPAA13 MPAA3, MPAA4: En caso de necesidad de aporte de aminoácidos limitantes. MHID1, MLLC4, MLMC1, MMHL2: Para complementar la dieta en caso de que el paciente no tolere o no alcance el estado nutricional a pesar de una dieta completa comercializada. Se deberá justificar su utilización en el momento de la solicitud de visado.
	Deficiencia de Carbamil-P-sintetasa		270.6 Trastornos del metabolismo del ciclo ureico	ACAE2, ACAE3, ACAE4 ASPR1 MPAA15 MPAA13 MPAA3, MPAA4: En caso de necesidad de aporte de aminoácidos limitantes. MHID1, MLLC4, MLMC1, MMHL2: Para complementar la dieta en caso de que el paciente no tolere o no alcance el estado nutricional a pesar de una dieta completa comercializada. Se deberá justificar su utilización en el momento de la solicitud de visado.

INDICACIÓN		DIAGNOSTICOS		SGT
Trastornos del metabolismo de los aminoácidos	Trastornos del ciclo de la urea	Deficiencia de Ornitin-transcarbamilasa	270.6 Trastornos del metabolismo del ciclo ureico	visado. ACAE2, ACAE3, ACAE4 ASPR1 MPAA15 MPAA13 MPAA3, MPAA4: En caso de necesidad de aporte de aminoácidos limitantes. MHID1, MLLC4, MLMC1, MMHL2: Para complementar la dieta en caso de que el paciente no tolere o no alcance el estado nutricional a pesar de una dieta completa comercializada. Se deberá justificar su utilización en el momento de la solicitud de visado.
		Deficiencia de Argininosuccinil-liasa	270.6 Trastornos del metabolismo del ciclo ureico	ACAE2, ACAE3, ACAE4 ASPR1 MPAA15 MPAA13 MPAA3: En caso de necesidad de aporte de aminoácidos limitantes. MHID1, MLLC4, MLMC1, MMHL2: Para complementar la dieta en caso de que el paciente no tolere o no alcance el estado nutricional a pesar de una dieta completa comercializada. Se deberá justificar su utilización en el momento de la solicitud de visado.
		Deficiencia de Argininosuccinil-sintetasa	270.6 Trastornos del metabolismo del ciclo ureico	ACAE2, ACAE3, ACAE4 ASPR1 MPAA15 MPAA13 MPAA3: En caso de necesidad de aporte de aminoácidos limitantes. MHID1, MLLC4, MLMC1, MMHL2: Para complementar la dieta en caso de que el paciente no tolere o no alcance el estado nutricional a pesar de una dieta completa comercializada. Se deberá justificar su utilización en el momento de la solicitud de visado.
		Deficiencia de Arginasa	270.6 Trastornos del metabolismo del ciclo ureico	ACAE2, ACAE3, ACAE4 ASPR1 MPAA15 MPAA13 MHID1, MLLC4, MLMC1, MMHL2: Para complementar la

INDICACIÓN			DIAGNOSTICOS	SCT
				dieta en caso de que el paciente no tolere o no alcance el estado nutricional a pesar de una dieta completa comercializada. Se deberá justificar su utilización en el momento de la solicitud de visado.

INDICACIÓN		DIAGNOSTICOS		SGT	
Trastornos del metabolismo de los lípidos	Trastorno de los ácidos grasos de cadena larga y/o muy larga	Trastornos de la absorción intestinal de ácidos grasos de cadena larga y/o muy larga	Linfangiectasia intestinal	457.1 Otro linfedema	GMCM, GSLI MLMC1, MHID1, MPEN1: Para complementar la dieta en caso de que el paciente no tolere o no alcance el estado nutricional a pesar de una dieta completa comercializada. Se deberá justificar su utilización en el momento de la solicitud de visado
			Enfermedad de Swaschman	579.8 Otra absorción intestinal defectuosa especificada	GMCM, GSLI MLMC1, MHID1, MPEN1: Para complementar la dieta en caso de que el paciente no tolere o no alcance el estado nutricional a pesar de una dieta completa comercializada. Se deberá justificar su utilización en el momento de la solicitud de visado
			A- β -lipoproteinemia e hipo- β -lipoproteinemia	272.5 Carencias de lipoproteínas	GMCM, GSLI MLMC1, MHID1, MPEN1: Para complementar la dieta en caso de que el paciente no tolere o no alcance el estado nutricional a pesar de una dieta completa comercializada. Se deberá justificar su utilización en el momento de la solicitud de visado
	Defectos de la hidrólisis intravascular de triglicéridos de cadena larga y/o muy larga (Hiperlipoproteinemia I de Friedrickson)	Deficiencia de la lipoproteína-lipasa endotelial (LPL)	Citopatías mitocondriales con alteración de función pancreática	277.87 Trastornos del metabolismo mitocondrial	GMCM, GSLI MLMC1, MHID1, MPEN1: Para complementar la dieta en caso de que el paciente no tolere o no alcance el estado nutricional a pesar de una dieta completa comercializada. Se deberá justificar su utilización en el momento de la solicitud de visado
				272.3 Hiperquilomicronemia	GMCM, GSLI MLMC1, MHID1, MPEN1: Para complementar la dieta en caso de que el paciente no tolere o no alcance el estado nutricional a pesar de una dieta completa comercializada. Se deberá justificar su utilización en el momento de la solicitud de visado
			Deficiencias de APO C II	272.3 Hiperquilomicronemia	GMCM, GSLI MLMC1, MHID1, MPEN1: Para complementar la dieta en caso de que el paciente no tolere o no alcance el estado nutricional a pesar de una dieta completa comercializada. Se deberá justificar su utilización en el momento de la solicitud de visado.

INDICACIÓN		DIAGNOSTICOS		SGT	
Trastornos del metabolismo de los lípidos	Trastorno de los ácidos grasos de cadena larga y/o muy larga	Deficiencias de la β -oxidación mitocondrial de los ácidos grasos de cadena larga y/o muy larga	Defectos del transportador de la carnitina	277.82 Deficiencia de carnitina por metabolopatía congénita	
			Deficiencia de la carnitín-palmitoil-transferasa (CPT) I y II	277.85 Trastornos de la oxidación de ácidos grasos	
			Deficiencia de la carnitín-acil-carnitín-translocasa.	277.82 Deficiencia de carnitina por metabolopatía congénita	
			Deficiencia de la acil-CoA-deshidrogenasa de ácidos grasos de cadena larga y/o muy larga		277.85 Trastornos de la oxidación de ácidos grasos
			Deficiencia de la 3-hidroxi-acil-CoA-deshidrogenasa de ácidos grasos de cadena larga y/o muy larga, incluyendo la deficiencia de la enzima trifuncional		277.85 Trastornos de la oxidación de ácidos grasos
	Trastorno del metabolismo de los ácidos grasos de cadena media y/o corta	Deficiencia de la acil-CoA-deshidrogenasa de ácidos grasos de cadena media		277.85 Trastornos de la oxidación de ácidos grasos	
		Deficiencia de la acil-CoA-deshidrogenasa de ácidos grasos de cadena corta		277.85 Trastornos de la oxidación de ácidos grasos	
GMCM, GSLL MLMC1, MHDI, MPEN1: Para complementar la dieta en caso de que el paciente no tolere o no alcance el estado nutricional a pesar de una dieta completa comercializada. Se deberá justificar su utilización en el momento de la solicitud de visado GMCM, GSLL MLMC1, MHDI, MPEN1: Para complementar la dieta en caso de que el paciente no tolere o no alcance el estado nutricional a pesar de una dieta completa comercializada. Se deberá justificar su utilización en el momento de la solicitud de visado GMCM, GSLL MLMC1, MHDI, MPEN1: Para complementar la dieta en caso de que el paciente no tolere o no alcance el estado nutricional a pesar de una dieta completa comercializada. Se deberá justificar su utilización en el momento de la solicitud de visado GMCM, GSLL MLMC1, MHDI, MPEN1: Para complementar la dieta en caso de que el paciente no tolere o no alcance el estado nutricional a pesar de una dieta completa comercializada. Se deberá justificar su utilización en el momento de la solicitud de visado GSLL MLLC4, MPEN1, MHDI: Para complementar la dieta en caso de que el paciente no tolere o no alcance el estado nutricional a pesar de una dieta completa comercializada. Se deberá justificar su utilización en el momento de la solicitud de visado GSLL MLLC4, MPEN1, MHDI: Para complementar la dieta en caso de que el paciente no tolere o no alcance el estado nutricional a pesar de una dieta completa comercializada. Se deberá justificar su utilización en el momento de la solicitud de visado					

INDICACIÓN		DIAGNOSTICOS		SGT
Trastornos del metabolismo de los lípidos	Trastorno del metabolismo de los ácidos grasos de cadena media y/o corta	Deficiencia de la 3-hidroxi-acil-deshidrogenasa de ácidos grasos de cadena corta	277.85 Trastornos de la oxidación de ácidos grasos	GSLI MLLC4, MPEN1, MHID1: Para complementar la dieta en caso de que el paciente no tolere o no alcance el estado nutricional a pesar de una dieta completa comercializada. Se deberá justificar su utilización en el momento de la solicitud de visado
	Trastornos del metabolismo de los ácidos grasos de cadena muy larga, larga, media y corta	Deficiencia del complejo electrotransfer-flavoproteína (ETFQoDH)	277.87 Trastornos del metabolismo mitocondrial	GSLI MPAA1: En caso de aciduria isovalérica grave. MHID1, MLMCI: Para complementar la dieta en caso de que el paciente no tolere o no alcance el estado nutricional a pesar de una dieta completa comercializada. Se deberá justificar su utilización en el momento de la solicitud de visado
		Deficiencia del complejo II de la cadena respiratoria mitocondrial	277.87 Trastornos del metabolismo mitocondrial	GSLI MPAA1: En caso de aciduria isovalérica grave. MHID1, MLMCI: Para complementar la dieta en caso de que el paciente no tolere o no alcance el estado nutricional a pesar de una dieta completa comercializada. Se deberá justificar su utilización en el momento de la solicitud de visado
		Aciduria glútica tipo II, en la que se afecta la β -oxidación mitocondrial de cualquier ácido graso de diferentes longitudes de cadena (muy larga, larga, media y corta)	277.85 Trastornos de la oxidación de ácidos grasos	GSLI MPAA1: En caso de aciduria isovalérica grave. MHID1, MLMCI: Para complementar la dieta en caso de que el paciente no tolere o no alcance el estado nutricional a pesar de una dieta completa comercializada. Se deberá justificar su utilización en el momento de la solicitud de visado
	Defectos de la síntesis del colesterol: Síndrome de Smith-Lemli-Opitz		759.89 Otras anomalías especificadas	MMHL1

ANEXO IV:
**DIAGNÓSTICOS CODIFICADOS SEGÚN CIE-9MC DE ENFERMEDADES
CONCOMITANTES**

Diagnóstico	Código CIE-9MC	Descripción CIE-9MC
Insuficiencia renal	593.9	Trastorno renal y ureteral no especificado
	585	Nefropatía crónica
	586	Fallo renal no especificado (Insuficiencia renal no especificada)
	588.9	Trastornos por función renal deteriorada no especificados
	V45.1	Estado de diálisis renal
	39.95	Hemodiálisis
	54.98	Diálisis peritoneal
	V56.0	Cuidado posterior de diálisis extracorporal (incluye renal)
Diabetes mellitus	250.00 – 250.93	Diabetes mellitus
	249.00– 249. 91	Diabetes mellitus secundaria
Tumor del área otorrinolaringológica	140-149	Neoplasia maligna de labio– Neoplasia maligna secundaria y no especificada de los ganglios linfáticos de la cabeza, cara y cuello
Politraumatismo	959.8	Otros traumatismos
Tumor abdominal	150	Neoplasia maligna de esófago
	151	Neoplasia maligna del estómago
	211.0	Neoplasia benigna del esófago
	211.1	Neoplasia benigna del estómago
Tumor intestino delgado	152.9	Neoplasia maligna primaria intestino delgado
	197.4	Neoplasia maligna metástasis intestino delgado
	211.2	Neoplasia benigna duodeno, yeyuno e ileon
	230.7	Carcinoma in situ intestino
	235.2	Neoplasia de evolución incierta estómago, intestinos y recto
	239.0	Neoplasia no especificada aparato digestivo
Tumor de intestino grueso	159.0	Neoplasia maligna primaria tracto intestinal
	197.5	Neoplasia maligna metástasis intestino grueso y recto

Diagnóstico	Código CIE-9MC	Descripción CIE-9MC
	211.3	Neoplasia benigna colón
	230.3	Carcinoma in situ colón
	235.2	Neoplasia de evolución incierta estómago, intestinos y recto
	239.0	Neoplasia no especificada aparato digestivo
Tumor de vías biliares	156.0	Neoplasia maligna primaria tracto intestinal
	197.8	Neoplasia maligna metástasis otros órganos digestivos y bazo
	211.5	Neoplasia benigna conductos hepáticos y biliares
	230.8	Carcinoma in situ hígado y sistema biliar
	235.3	Neoplasia de evolución incierta hígado y conductos biliares
	239.0	Neoplasia no especificada aparato digestivo
Tumor de hígado	155.2	Neoplasia maligna primaria hígado y conductos biliares intrahepáticos
	197.7	Neoplasia maligna metástasis hígado
	211.5	Neoplasia benigna conductos hepáticos y biliares
	230.8	Carcinoma in situ hígado y sistema biliar
	235.3	Neoplasia de evolución incierta hígado y conductos biliares
	239.0	Neoplasia no especificada aparato digestivo
Tumor de páncreas	157.9	Neoplasia maligna primaria páncreas
	197.8	Neoplasia maligna metástasis otros órganos digestivos y bazo
	211.6	Neoplasia benigna páncreas
	230.9	Carcinoma in situ otros órganos digestivos
	235.5	Neoplasia de evolución incierta otros órganos digestivos
	239.0	Neoplasia no especificada aparato digestivo
Tumor de vesícula biliar	156.0	Neoplasia maligna primaria tracto intestinal
	197.8	Neoplasia maligna metástasis otros órganos digestivos y bazo
	211.5	Neoplasia benigna conductos hepáticos y

Diagnóstico	Código CIE-9MC	Descripción CIE-9MC
		biliares
	230.9	Carcinoma in situ otros órganos digestivos
	235.3	Neoplasia de evolución incierta hígado y conductos biliares
	239.0	Neoplasia no especificada aparato digestivo
Hipertensión arterial	401	Hipertensión arterial
	402	Cardiopatía hipertensiva
	405	Hipertensión secundaria
Esteatohepatitis	571.8	Enfermedad hepática crónica no alcohólica
EPOC	490-496	Enfermedad pulmonar obstructiva crónica y enfermedades asociadas
Insuficiencia cardíaca	428	Insuficiencia cardíaca
Miocardopatía	425	Miocardopatía
Cardiopatía isquémica	410-414	Cardiopatía isquémica

ANEXO Va:
INFORME TIPO JUSTIFICATIVO DE LA INDICACIÓN PARA
TRATAMIENTOS CON NUTRICIÓN ENTERAL DOMICILIARIA (NED)

1. Datos del paciente:

Apellidos y nombre _____

Fecha de nacimiento ____/____/____

Nº SIP _____

Régimen al que pertenece: activo ☐ pensionista ☐ otro ☐

2. Datos del facultativo que indica el tratamiento:

Apellidos y nombre _____ Nº de colegiado _____

Hospital: nombre y dirección _____

Teléfono de contacto _____ Servicio o Unidad _____

3. Diagnóstico: (Patología que justifica la indicación)

Código CIE:-9MC: _____

Situación clínica del paciente y patologías que justifican la indicación (Marcar la que proceda):

1. **Alteración mecánica de la deglución o del tránsito, que cursa con afagia o disfagia severa y precisa sonda* :**
 - Tumor de cabeza y cuello ☐
 - Tumor de aparato digestivo (esófago, estómago) ☐
 - Cirugía ORL y maxilofacial ☐
 - Estenosis esofágica no tumoral ☐
2. **Trastorno neuromotor que impide la deglución o el tránsito y que precisa sonda:**
 - Enfermedad neurológica que cursa con afagia o disfagia severa:
 - Esclerosis múltiple ☐
 - Esclerosis lateral amiotrófica ☐
 - Síndrome miasteniforme ☐
 - Síndrome de Guillain-Barré ☐
 - Secuelas de enfermedades infecciosas o traumáticas del sistema nervioso central ☐
 - Retraso mental severo ☐
 - Proceso degenerativo severo del sistema nervioso central ☐
 - (especificar _____)
 - Accidente cerebrovascular ☐
 - Tumor cerebral ☐
 - Parálisis cerebral ☐
 - Coma neurológico ☐
 - Trastorno severo de la motilidad intestinal:
 - Pseudoobstrucción intestinal ☐
 - Gastroparesia diabética ☐

3. Paciente con requerimientos especiales de energía y/o nutrientes:

■ Síndrome de malabsorción severa:

- Síndrome de intestino corto severo ☐
- Diarrea intratable de origen autoinmune ☐
- Linfoma ☐
- Esteatorrea posgastrectomía ☐
- Carcinoma de páncreas ☐
- Resección amplia pancreática ☐
- Insuficiencia vascular mesentérica ☐
- Amiloidosis ☐
- Esclerodermia ☐
- Enteritis eosinofílica ☐

■ Enfermedad neurológica subsidiaria de ser tratada con dietas cetogénicas:

- Epilepsia refractaria ☐
- Deficiencia del transportador tipo I de la glucosa ☐
- Deficiencia del complejo de la piruvato-deshidrogenasa ☐

■ Alergia o intolerancia o diagnosticada a proteínas de leche de vaca en lactantes hasta 2 años si existe compromiso nutricional ☐

■ Paciente desnutrido que va a ser sometido a cirugía mayor programada o trasplante ☐

■ Paciente con encefalopatía hepática crónica con intolerancia a las proteínas de la dieta ☐

■ Paciente con adrenoleucodistrofia ligada al cromosoma X, neurológicamente asintomático ☐

4. Situación clínica que cursa con desnutrición severa :

■ Enfermedad inflamatoria intestinal:

- Colitis ulcerosa ☐
- Enfermedad de Crohn ☐

■ Caquexia cancerosa por enteritis crónica por tratamiento quimio y/o radioterápico ☐

■ Patología médica infecciosa que comporta malabsorción severa: SIDA ☐

■ Fibrosis quística ☐

■ Fístulas enterocutáneas, de bajo débito ☐

■ Insuficiencia renal infantil que compromete el crecimiento del paciente ☐

* En caso excepcional de no utilizar sonda, especificar el motivo _____

Otras patologías y/o tratamientos concomitantes

Información clínica de interés

4. Indicación:

Fecha de inicio del tratamiento ____ / ____ / ____ Duración prevista del tratamiento _____

Revisiones (periodicidad prevista):

Semestral ☐ Trimestral ☐ Mensual ☐ Otra ☐ _____

Tipo de dieta: (marcar la que proceda)

FÓRMULA COMPLETA Polimérica: - Normoproteica: ♦ hipocalórica ☐ ♦ normocalórica ☐ ♦ hipercalórica ☐ - Hiperproteica: ♦ hipocalórica ☐ ♦ normocalórica ☐ ♦ hipercalórica ☐ Oligomérica (peptídica): - Normoproteica ☐ - Hiperproteica ☐ Monomérica (elemental): - Normoproteica ☐ - Hiperproteica ☐ Especial: ☐	MÓDULO: Hidrocarbonado ☐ Lipídico: - Triglicéridos de cadena larga (LCT) ☐ - Triglicéridos de cadena media (MCT) ☐ Proteico: - Proteína entera ☐ - Péptidos ☐ - Aminoácidos ☐ Mixtos: - Hidrocarbonados y lipídicos ☐ - Hidrocarbonados y proteicos ☐ Espesante: ☐
PRODUCTOS PARA LA ALERGIA O INTOLERANCIA A LAS PROTEÍNAS DE LA LECHE DE VACA Fórmulas con hidrolizados de proteínas lácteas sin lactosa para lactantes ☐ Fórmulas con hidrolizados de proteínas no lácteas sin lactosa para lactantes ☐ Fórmulas con proteínas de soja sin lactosa para lactantes ☐	

Nombre comercial (alternativas, si es posible)

Presentación _____ Pauta: Continua ☐ Intermitente ☐

Vía de acceso y método de administración:

Oral ☐ Gástrica: - Sonda nasogástrica ☐ - Gastrostomía ☐	Duodenal: - Sonda nasoduodenal ☐ Yeyunal: - Sonda nasoyeyunal ☐ - Yeyunostomía ☐
--	--

Pauta terapéutica (gr/toma, tomas/día):

5. Seguimiento:

Fechas en que se han realizado las revisiones:

1ª revisión: ____/____/____

3ª revisión: ____/____/____

5ª revisión: ____/____/____

2ª revisión: ____/____/____

4ª revisión: ____/____/____

6ª revisión: ____/____/____

7ª revisión: ____ / ____ / ____

8ª revisión: ____ / ____ / ____

Modificaciones relevantes en el tratamiento: _____

Complicaciones del tratamiento:

Mecánicas ☐ (especificar) _____

Gastrointestinales ☐ (especificar) _____

Metabólicas ☐ (especificar) _____

Psicosociales ☐ (especificar) _____

Firma del facultativo responsable de la indicación: Fecha:

--

ANEXO Vb:
INFORME TIPO JUSTIFICATIVO DE LA INDICACIÓN DE TRATAMIENTOS
DIETOTERÁPICOS EN TRASTORNOS METABÓLICOS CONGÉNITOS

1. Datos del paciente:

Apellidos y nombre _____

Fecha de nacimiento ____/____/____

Nº SIP _____

Régimen al que pertenece: activo ☐ pensionista ☐ otro ☐

2. Datos del facultativo que indica el tratamiento:

Apellidos y nombre _____ Nº de colegiado _____

Hospital: nombre y dirección _____

Teléfono de contacto _____ Servicio o Unidad _____

3. Diagnóstico: (Patología que justifica la indicación) (Marcar la que proceda)

Código CIE:-9MC: _____

A. Trastornos del metabolismo de los hidratos de carbono:

A-1.- Deficiencia primaria de la lactasa intestinal de debut neonatal ☐

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

A-3.- Trastornos del metabolismo de la galactosa. Galactosemia:

A-3.1.- Deficiencia de la galactoquinasa hepática ☐

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

A-3.3.- Deficiencia de la epimerasa ☐

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

A-5.- Trastornos del metabolismo del glucógeno. Glucogenosis:

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

A-5.2.- Glucogenosis tipo III. Deficiencia de la amilo-1-6-glucosidasa ☐

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

A-6.- Trastornos de la glucosilación de proteínas tipo 1b: Deficiencia de la fosfo-manosa-isomerasa ☐

B. Trastornos del metabolismo de los aminoácidos

B-1.- Trastornos del metabolismo de aminoácidos esenciales:

B-1.1.- Hiperfenilalaninemias:

B-1.1.1.- Fenilcetonuria ☐

B-1.1.2.- Hiperfenilalaninemia benigna ☐

B-1.1.3.- Primapterinuria ☐

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

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

B-1.2.1.- Homocistinuria ☐

B-1.2.2.- Alteraciones en la 5-tetrahidrofolato-transferasa o trastornos del metabolismo de la cobalamina. Todos con aciduria metilmalónica ☐

B-1.2.3.- Cistationinuria u otras ☐

B-1.3.- Trastornos en el metabolismo de los aminoácidos ramificados:

B-1.3.1.- Jarabe de Arce: Deficiencia de la alfa-ceto-descarboxilasa ☐

B-1.3.2.- Acidemias orgánicas del metabolismo de la leucina:

-Acidemia isovalérica ☐

-Acidemia metilcrotónica ☐

-Acidemia 3-hidroxi-metil-glutárica ☐

B-1.3.3.- Acidemias orgánicas del metabolismo de la isoleucina y valina:

-Acidemia propiónica ☐

-Acidemia metilmalónica ☐

- Deficiencia de la β -cetotilasa (hipercetosis): ☐

B-1.4.- Trastornos del metabolismo de la lisina:

B-1.4.1.- Aciduria glutárica tipo I: Deficiencia de la glutaril-CoA-deshidrogenasa ☐

B-1.4.2.- Hiperlisinemia: Deficiencia de la proteína bifuncional 2-aminoadípico-semialdehido-sintasa con aumento de lisina en sangre y en orina ☐

B-1.4.3.- Intolerancia hereditaria a la lisina: Trastorno del transportador de aminoácidos dibásicos (lisina, arginina, ornitina y cistina) ☐

B-2.- Trastornos del metabolismo de los aminoácidos no esenciales:

B-2.1.- Trastornos del metabolismo de la tirosina:

B-2.1.1.- Tirosinemia I: Deficiencia de la fumaril-aceto-acetasa ☐

B-2.1.2.- Tirosinemia II: Deficiencia de la tirosin-amino-transferasa ☐

B-2.1.3.- Hawkinsinuria: Deficiencia de la dioxigenasa ☐

B-2.2.- Trastornos del metabolismo de la ornitina. Hiperornitinemias:

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

B-2.2.2.- Atrofia girata: Deficiencia de la ornitin-transaminasa ☐

B-2.3.- Trastornos del metabolismo de la serina ☐

B-3.- Trastornos del ciclo de la urea:

B-3.1.- Deficiencias de la N-acetil-glutamato-sintetasa ☐

B-3.2.- Deficiencias de la carbamil-P-sintetasa ☐

B-3.3.- Deficiencias de la ornitin-transcarbamilasa ☐

B-3.4.- Deficiencias de la arginosuccinil-liasa ☐

B-3.5.- Deficiencias de la arginosuccinil-sintetasa ☐

B-3.6.- Deficiencias de la arginasa ☐

C. Trastornos del metabolismo de los lípidos

C-1.- Trastornos del metabolismo de los ácidos grasos de cadena larga y/o muy larga:

C-1.1.- Trastornos en la absorción intestinal de ácidos grasos de cadena larga y/o muy larga:

- C.1.1.1. Linfangiectasia intestinal ☐
- C.1.1.2. Enfermedad de Swaschman ☐
- C.1.1.3. A- β -lipoproteinemia e hipo- β -lipoproteinemia ☐
- C.1.1.4. Citopatías mitocondriales con alteración de función pancreática ☐

C-1.2.- Defectos de hidrólisis intravascular de triglicéridos de cadena larga y/o muy larga (Hiperlipoproteinemia I de Friedrickson)

- C.1.2.1. Deficiencia de la lipoprotein-lipasa endotelial (LPL) ☐
- C.1.2.2. Deficiencia de APO C II ☐

C.1.3.- Deficiencias en la β -oxidación mitocondrial de los ácidos grasos de cadena larga y/o muy larga:

- C.1.3.1. Defectos del transportador de la carnitina ☐
- C.1.3.2. Deficiencia de la carnitin-palmitoil-transferasa (CPT) I y II ☐
- C.1.3.3. Deficiencia de la carnitin-acil-carnitin-translocasa ☐
- C.1.3.4. Deficiencia de la acil-CoA-deshidrogenasa de ácidos grasos de cadena larga y/o muy larga ☐
- C.1.3.5. Deficiencia de la 3-hidroxi-acil-CoA-deshidrogenasa de ácidos grasos de cadena larga y/o muy larga, incluyendo la deficiencia de la enzima trifuncional ☐

C-2.- Trastornos del metabolismo de los ácidos grasos de cadena media y/o corta:

- C-2.1.- Deficiencia de la acil-CoA-deshidrogenasa de ácidos grasos de cadena media ☐
- C-2.2.- Deficiencia de la acil-CoA-deshidrogenasa de ácidos grasos de cadena corta ☐
- C-2.3.- Deficiencia de la 3-hidroxi-acil-deshidrogenasa de ácidos grasos de cadena corta ☐

C-3.- Trastornos del metabolismo de los ácidos grasos de cadena muy larga, larga, media y corta:

- C-3.1.- Deficiencia del complejo electrotransfer-flavoproteína (ETFQoDH) ☐
- C-3.2.- Deficiencia del complejo II de cadena respiratoria mitocondrial ☐
- C-3.3.- Aciduria glutárica tipo II, en que se afecta la β -oxidación mitocondrial de cualquier ácido graso de diferentes longitudes de cadena (muy larga, larga, media y corta) ☐

C-4.- Defectos de la síntesis del colesterol: Síndrome de Smith-Lemli-Opitz ☐

Otras patologías y/o tratamientos concomitantes

Información clínica de interés

4. Indicación:

Fecha de inicio del tratamiento ____/____/____

Duración prevista del tratamiento _____

Revisiones (periodicidad prevista): Semestral ☐ Trimestral ☐ Mensual ☐ Otra ☐ _____

Tipo de dieta (marcar la que proceda):

- Fórmulas sin lactosa para lactantes ☐
- Fórmulas sin lactosa ni galactosa para lactantes ☐
- Fórmulas con/sin fructosa, sin glucosa ni galactosa, ni disacáridos y polisacáridos que las contengan ☐
- Fórmulas exentas de proteínas ☐
- Fórmulas exentas de fenilalanina ☐
- Fórmulas exentas de metionina ☐
- Fórmulas exentas de metionina, treonina y valina y de bajo contenido en isoleucina ☐
- Fórmulas exentas de isoleucina, metionina y valina ☐
- Fórmulas exentas de isoleucina, metionina, treonina y valina ☐
- Fórmulas exentas de isoleucina, leucina y valina ☐
- Fórmulas exentas de leucina ☐
- Fórmulas exentas de isoleucina ☐
- Fórmulas exentas de lisina y de bajo contenido en triptófano ☐
- Fórmulas exentas de lisina ☐
- Fórmulas exentas de fenilalanina y tirosina ☐
- Fórmulas de aminoácidos esenciales ☐
- Fórmulas exentas de lípidos ☐
- Fórmulas con contenido graso en forma de triglicéridos de cadena media ☐
- Módulos hidrocarbonados ☐
- Módulos de triglicéridos de cadena larga ☐
- Módulos de triglicéridos de cadena media ☐
- Módulos de proteína entera ☐
- Módulos de péptidos ☐
- Módulos de aminoácidos ☐
- Módulos mixtos hidrocarbonados y lipídicos ☐
- Módulos mixtos hidrocarbonados y proteicos ☐

Nombre comercial (alternativas, si es posible) _____

Presentación _____

Pauta terapéutica (g/toma, tomas/día): _____

5. Seguimiento:

Fechas en que se han realizado las revisiones:

1ª revisión: ____/____/____

2ª revisión: ____/____/____

3ª revisión: ____/____/____

4ª revisión: ____/____/____

5ª revisión: ____/____/____

6ª revisión: ____/____/____

Modificaciones relevantes en el tratamiento: _____

Complicaciones del tratamiento: _____

Firma del facultativo responsable de la indicación

Fecha:

--

ANEXO VI:
**COMISIÓN PARA LA REVISIÓN DEL PROCEDIMIENTO DE PRESCRIPCIÓN,
VISADO Y DISPENSACIÓN DE PRODUCTOS DIETÉTICOS.**

Presidente: Patricia Lacruz Gimeno. Directora General de Farmacia y Productos Sanitarios.

Vicepresidente: Carmen Puchalt Sanchís. Subdirectora General de Inspección de Servicios Sanitarios y Prevención de Riesgos Laborales

Secretaria:

- Patricia Alagarda López. Farmacéutica Oficina OFUR. Técnicos de la Dirección General de Farmacia y Productos Sanitarios.
- Mireia Candel Molina. Farmacéutica Oficina OFUR. Técnicos de la Dirección General de Farmacia y Productos Sanitarios.

Vocales:

- Jesús Larruga Riera. Jefe de Servicio de Asistencia Farmacéutica y Dietoterapéutica. Dirección General de Farmacia y Productos Sanitarios.
- Carmen Albelda Puig. Farmacéutica Servicio de Asistencia Farmacéutica y Dietoterapéutica. Técnico de la Dirección General de Farmacia y Productos Sanitarios.
- Eduardo Bou de Miguel. Médico Inspector. Jefe de Programas de Inspección de Servicios Sanitarios.
- Manuel Escolano Puig. Coordinador de inspección farmacéutica. Subdirección General de Inspección de Servicios Sanitarios y Prevención de Riesgos Laborales.
- Rosana Barrera Rodríguez. Médica Inspectora. Jefa Sección 1 Inspección de Servicios Sanitarios Departamento de salud Valencia- Arnau de Vilanova-Llíria.
- Ángel Luís Abad González. Facultativo especialista en Endocrinología y Nutrición. Unidad Nutrición Sección Endocrinología Hospital General Universitario de Alicante.

- Isidro Vitoria Miñana. Facultativo especialista en Gastroenterología y Nutrición. Jefe de Sección Unidad Nutrición y Metabolopatías Hospital Universitari i Politècnic La Fe.
- Katherine García Malpartida. Facultativo especialista en Endocrinología y Nutrición. Servicio Endocrinología Hospital Universitari i Politècnic La Fe.
- Vicente Alberola Cuñat. Especialista en documentación médica. Unidad de Documentación Clínica y Admisión (UDCA) Hospital Universitari i Politècnic La Fe.