

Instrucció: 7/2016/122/1

CONSELLERIA DE SANITAT

INSTRUCCIÓ: 7/2016

ÒRGAN DE QUÈ EMANA: Secretaria Autonòmica de Salut Pública i del Sistema Sanitari Públic.

DATA: 02/03/2016

ASSUMpte: procediment de prescripció i visat d'inspecció sanitari i dispensació de productes dietètics

DESTINATARIS: directius i personal sanitari de la Conselleria de Sanitat (òrgans centrals i departaments de salut)

PREÀMBUL

La prestació amb productes dietètics finançats per la Conselleria de Sanitat comprén els tractaments dietoteràpics (TD) per a les persones que patixen determinats trastorns metabòlics congènits i la nutrició enteral domiciliària (NED) que consistix en l'administració de fòrmules enterals per via digestiva (dietes completes o especials i mòduls), habitualment per mitjà de sonda (ja siga nasoentèrica o d'ostomia), a fi de mantindre un correcte estat nutricional en aquells malalts que presenten trastorns de la degluciació, trànsit, digestió o absorció dels aliments en la seua forma natural, o quan hi haja requeriments especials d'energia o nutrients que no poden cobrir-se amb aliments de consum ordinari.

A fi de revisar la prestació amb productes dietètics a la Comunitat Valenciana es crea un grup de treball compost per especialistes en endocrinologia i nutrició, especialistes en metabolopaties, metges inspectors, documentalista i tècnics farmacèutics de la Direcció General de Farmàcia i Productes Sanitaris i del Servei d'Inspecció de Serveis Sanitaris. Les presents instruccions i els annexos que l'acompanyen són el fruit del treball realitzat pel dit grup.

La normativa que regula els productes dietètics a nivell estatal és la següent:

- Reial Decret 1030/2006, de 15 de setembre, pel qual s'establix la Cartera de Serveis Comuns del Sistema Nacional de Salut i el procediment per a l'actualització, i correcció d'errors, del 15 de setembre.
- Reial Decret 1205/2010, de 24 de setembre, pel qual es fixen les bases per a la inclusió dels aliments dietètics per a usos mèdics especials en la prestació amb

productes dietètics del Sistema Nacional de Salut i per a l'establiment dels seus imports màxims de finançament.

- Orde SPI/2958/2010, de 16 de novembre, per la qual s'establix el procediment per a la inclusió dels aliments dietètics per a usos mèdics especials en l'oferta de productes dietètics del Sistema Nacional de Salut i per a l'aplicació dels imports màxims de finançament.
- Orde SPI/573/2011, d'11 de març, per la qual es modifiquen els annexos III i VII del Reial Decret 1030/2006, de 15 de setembre, pel qual s'establix la cartera de serveis comuns del Sistema Nacional de Salut i el procediment per a l'actualització.
- Reial Decret Llei 16/2012, de 20 d'abril, de mesures urgents per a garantir la sostenibilitat del Sistema Nacional de Salut i millorar la qualitat i seguretat de les seues prestacions.
- Orde SSI/2366/2012, de 30 d'octubre, per la qual s'establix el factor comú de facturació de la prestació amb productes dietètics.
- Orde SSI/1640/2012, de 18 de juliol, per la qual es modifica l'annex VI del Reial Decret 1030/2006, pel qual s'establix la Cartera de Serveis Comuns del Sistema Nacional de Salut i el procediment per a l'actualització, i els annexos I i III del Reial Decret 1205/2010, de 24 de setembre, pel qual es fixen les bases per a la inclusió dels aliments dietètics per a usos mèdics especials en la prestació amb productes dietètics del Sistema Nacional de Salut i per a l'establiment dels seus imports màxims de finançament.
- Orde SSI/1329/2014, de 22 de juliol, per la qual es modifiquen la cartera comuna suplementària de prestació amb productes dietètics i les bases per a la inclusió dels aliments dietètics per a usos mèdics especials en l'oferta de productes dietètics del Sistema Nacional de Salut i per a l'establiment dels imports màxims de finançament.

En la Comunitat Valenciana, a més de la resolució sobre el subministrament de material fungible (Resolució de 29 de juny del 2001, del director general per a la Prestació Farmacèutica, per la qual es regula el subministrament del material fungible per a l'administració de la nutrició amb productes dietètics a la Comunitat Valenciana), els productes dietètics estaven regulats per la Resolució d'1 de març de 2000, del conseller de Sanitat, per la qual es regula la prestació amb productes dietètics a la Comunitat Valenciana, que es va derogar per la Resolució de 6 de març del 2014, del conseller de Sanitat en relació al procediment de prescripció, visat i dispensació de productes dietètics.

Posteriorment, amb data 19 de febrer de 2015, es revoca per part del conseller de Sanitat la Resolució de 6 de març de 2014, tot això motivat com a conseqüència de les contínues actualitzacions que calia fer en relació amb la prestació de productes dietètics per part del Ministeri de Sanitat, Seguretat Social i Igualtat, i es resol que des d'aleshores siga la Secretaria Autonòmica de Sanitat la que dicte les instruccions pertinents que afecten estos productes.

Els tipus i subtipus d'aliments dietètics destinats a usos mèdics especials susceptibles de finançament pel Sistema Nacional de Salut s'especifiquen en l'annex I.

Prencent com a base la normativa actual i les recomanacions de la Guia descriptiva de la prestació amb productes dietètics del Sistema Nacional de Salut, els productes dietètics es classifiquen:

1. **Fòrmules completes.** Les constituïdes per una mescla definida de macro i micronutrients, en quantitat i distribució adequades per a cobrir les necessitats nutricionals de la persona a qui se li prescriu amb la dosi indicada.

Dins d'este grup es troben les **fòrmules completes especials**, que a més de complir les característiques generals d'una dieta completa, estan dissenyades per a adequar-se a les alteracions metabòliques i els requeriments de nutrients coneguts d'una malaltia concreta.

2. **Fòrmules per a al·lèrgia o intolerància a les proteïnes de llet de vaca.** Les fòrmules completes dissenyades per a lactants i xiquets de poca edat amb al·lèrgia o intolerància a les proteïnes de la llet de vaca.

3. **Mòduls nutricionals.** Són preparats constituïts normalment per un sol nutrient destinats a trastorns metabòlics i a la preparació de dietes modulares en NED. Una adequada combinació d'uns quants mòduls permetria l'obtenció d'una dieta enteral completa; la seua utilització s'ajustarà als casos excepcionals en què no hi haja una dieta completa comercialitzada que cobrisca les necessitats del pacient, i, en este cas, s'haurà de justificar correctament.

4. **Productes dietètics per a trastorns metabòlics congènits d'hidrats de carboni, d'aminoàcids i lípids.**

Els canvis produïts en la normativa que afecta la prestació de productes dietètics, així com els canvis introduïts pel desenrotllament i implantació de la història clínica electrònica i el mòdul gestor per a la prestació farmacèutica GAIA, fan aconsellable actualitzar i complementar la regulació de la prestació amb productes dietètics a la Comunitat Valenciana que es va establir per Resolució del conseller de Sanitat d'1 de març de 2000.

En atenció de tot el que s'ha exposat en els paràgrafs anteriors i per raó de les competències que emanen del Decret 4/2014, de 3 de gener, del Consell, pel qual s'aprova el Reglament Orgànic i Funcional de la Conselleria de Sanitat, s'emeten les instruccions següents.

INSTRUCCIONS

PRIMERA. OBJECTIU I ÀMBIT D'APLICACIÓ

L'objecte de les presents instruccions és tractar de proporcionar una ajuda tant al facultatiu prescriptor de productes dietètics com al metge inspector responsable del visat, a fi que els pacients que reben esta prestació amb càrrec a la Conselleria de Sanitat, siguin aquells amb les indicacions que arreplega la norma i la situació clínica dels quals fa que no puguen alimentar-se totalment o parcialment amb aliments de consum ordinari, així com facilitar l'elecció del tipus de dieta que millor s'ajuste a les necessitats nutricionals del pacient.

Tal com s'indica en el Reial Decret 1030/2006, de 15 de setembre, pel qual s'establix la Cartera de Serveis Comuns del Sistema Nacional de Salut, perquè els tractaments dietètics siguin finançats els productes han d'estar inscrits en el Registre General Sanitari d'Aliments com a aliments dietètics destinats a usos mèdics especials i inclosos en l'oferta de productes dietètics (nomenclàtor). A més a més, és necessari el compliment de tots i cada un dels requisits següents:

1. Que no siga possible cobrir les necessitats nutricionals del pacient amb aliments de consum ordinari.
2. Que per mitjà de l'administració d'estos productes es puga aconseguir una millora en la qualitat de vida del pacient o una possible recuperació d'un procés que amenace la seu vida.
3. Que la indicació es base en criteris sanitaris i no socials.
4. Que els beneficis superen els riscos.
5. Que es realitze una valoració periòdica del tractament.
6. Que el pacient es trobe en una de les situacions clíniques que justifiquen la necessitat de la prestació amb productes dietètics.
 - 6.1. S'utilitza la NED en:
 - a) Pacients amb alteracions mecàniques de la deglació o del trànsit, que cursen amb afàgia i disfàgia severa i necessiten sonda (llevat d'excepcions ben justificades).

- b) Pacients amb trastorns neuromotors que impiden la deglació o el trànsit i necessiten sonda (llevat d'excepcions ben justificades).
 - c) Pacients amb requeriments especials d'energia o nutrients.
 - d) Situacions clíniques quan cursen amb desnutrició severa.
- 6.2. Els tractaments dietoteràpics per a trastorns metabòlics congènits s'administraran en pacients amb:
- a) Trastorns del metabolisme dels hidrats de carboni.
 - b) Trastorns del metabolisme dels aminoàcids.
 - c) Trastorns del metabolisme dels lípids.
- 6.3. Mòduls espessidors: en pacients amb disfàgia a líquids.

La prestació d'estos productes a càrrec de la sanitat pública requereix el visat d'inspecció previ a la dispensació.

SEGONA. CONDICIONS DE PRESCRIPCIÓ DE PRODUCTES DIETÈTICS AMB VISAT

En l'àmbit de la Conselleria de Sanitat la prescripció en receptes mèdiques oficials del SNS es realitza (llevat d'excepcions ben justificades) a través del Sistema d'Informació Sanitari Ambulatori (SIA/GAIA). La prescripció a través del sistema, tal com marca la normativa, exigeix una correlació entre el producte prescrit i el diagnòstic seleccionat. Així, per a cada una de les situacions clíniques que possibiliten el finançament de tractaments de nutrició enteral, s'han definit les indicacions específiques classificades a través de la Classificació Internacional de Malalties CIM-9MC, per a cada una de les quals es recomanen una sèrie de productes dietètics (*)

A fi de facilitar l'elecció del producte dietètic més adequat a les necessitats del pacient s'han elaborat els annexos II i III:

-En l'annex II, es recullen per als distints tipus de dietes les recomanacions generals per a la prescripció i les situacions clíniques del pacient que justifiquen la necessitat de la indicació en el marc de la cartera de serveis del Sistema Nacional de Salut i susceptibles, per tant, de finançament.

-L'annex III mostra en forma de taula, per a cada indicació finançable la seua codificació segons la CIM-9MC i els tipus de dietes més recomanables, incloses les condicions de prescripció i de visat necessàries en cada cas.

Els tipus de dietes d'este annex s'ordenen en funció de la seua indicació i situació clínica, de manera que en pacients amb NED apareixen en primer lloc les dietes completes, a continuació les dietes completes especials, dietes per a lactants i xiquets i finalment mòduls nutricionals, i han d'indicar, si és procedent, la situació clínica que en

justifica l'ús. En el cas d'indicacions de trastorns metabòlics congènits, seguint un orde semblant, apareix en primer lloc la dieta per al trastorn específic, i a continuació la dieta per a complementar, en el cas que es necessite, l'estat nutricional en el pacient.

Facultatiu prescriptor:

La prescripció dels tractaments amb productes dietètics la faran els facultatius especialistes en endocrinologia i nutrició, preferentment pels adscrits a les unitats de nutrició dels hospitals. A falta d'això, la prescripció l'han de fer els especialistes que tracten la malaltia de base que justifica la indicació.

En el cas de pacients pediàtrics, la indicació l'han de fer els pediatres d'atenció hospitalària o els especialistes en gastroenterologia i nutrició.

En el cas de la indicació de NED per a *la intolerància o al·lèrgia a la proteïna de la llet de vaca en lactants (fins a 2 anys, si hi ha compromís nutricional)*, la prescripció podrà fer-la el pediatre d'atenció primària per al període d'un mes. Si persistix el quadre d'intolerància, haurà de remetre el pacient a l'especialista hospitalari per a la valoració de la situació clínica i, si és el cas, de la indicació. Durant este període el pediatre d'atenció primària podrà prorrogar la prescripció fins a la visita amb l'especialista hospitalari, i ha de consignar en l'apartat "observacions" de la sol·licitud de visat la data en què el deriva a l'hospital.

Justificacions a consignar en l'apartat "observacions" de la sol·licitud de visat:

- La normativa exigix que **la NED per als casos d'alteracions mecàniques de la deglució o del trànsit que cursen amb afàgia o disfàgia severa** i per als **trastorns neuromotors que impedisquen la deglució o el trànsit**, es realitze a través de sonda. En els casos en què la sonda està contraindicada, serà necessari que el facultatiu responsable de la indicació del tractament ho justifique en el camp "observacions" de la sol·licitud del visat, amb la indicació que al pacient se li va a administrar nutrició enteral sense sonda i amb el detall del motiu.
- Per a la prescripció de **mòduls proteics** s'haurà de justificar que el pacient no tolera les proteïnes de la dieta o que no pot aconseguir l'estat nutricional amb aliments de consum ordinari i/o a pesar d'una dieta completa comercialitzada. Per a la prescripció de mòduls peptídics, a més de l'anterior s'haurà de justificar que el pacient no tolera la proteïna intacta completa.
- Per a la prescripció de **mòduls espessidors**, s'haurà de justificar que el pacient presenta disfàgia neurològica (o excepcionalment motora), que pot ingerir aliments sòlids però que patix aspiració o risc d'aspiració per a aliments líquids i que no pot espessir els líquids amb alternatives de consum ordinari.

(*) Cada vegada que es menciona en estos instruccions "prescripció" s'entén que fa referència a "prescripció finançable".

- **Determinats tipus de dietes** exigixen per a ser prescrits que el pacient, a més de la situació clínica que justifica la utilització de NED, presente una determinada malaltia concomitant que s'assenyala en cada cas (tant en l'annex II com en l'annex III). Per a facilitar la labor del facultatiu prescriptor, en l'annex IV es relaciona eixa malaltia concomitant amb els seus codis CIM-9MC (**)

Dosis màximes:

S'han establit en el sistema unes dosis màximes de producte:

- Per a **adults** s'han calculat segons l'aportació calòrica del producte, estimant una aportació calòrica màxima de 2.500 kcal/dia.
- En el cas de pacients **pediàtrics** el càlcul depén del tipus de dieta:
 - Per a les fórmules *completes* l'aportació calòrica està calculada sobre el màxim recomanat per a cada període d'edat:
 - De 0 a 3 anys és 1.400 kcal/dia
 - De 4 anys fins a l'adolescència 2.000 kcal/dia
 - A partir de l'adolescència, igual que en adults.
 - Per a les dietes *completes especials* el càlcul s'ha fet basant-se en el contingut de proteïnes del producte, estimant l'aportació de proteïnes per quilogram (kg) de pes i el pes en el percentil 97 de cada període d'edat: s'establix un màxim de:
 - De 0 a 3 anys és de 57 g de proteïnes/dia
 - De 4 fins a 8 anys és de 74 g de proteïnes/dia
 - A partir dels 9 anys és de 96 g de proteïnes/dia

En el cas que un pacient pediàtric necessite una aportació calòrica superior, el facultatiu prescriptor haurà d'especificar-ne el motiu concret en l'apartat d'observacions.

TERCERA. CONDICIONS DE VISAT DELS PRODUCTES DIETÈTICS.

El metge inspector haurà de realitzar les comprovacions següents abans d'autoritzar per mitjà de visat un tractament de nutrició enteral domiciliària:

(**) Cal indicar la malaltia concomitant en l'apartat "observacions" de la sol·licitud de visat.

- 1- Que el tractament haja sigut indicat pel facultatiu especialista definit en la instrucció segona.
- 2- Que el producte prescrit, la indicació i el diagnòstic estiguem correlacionats segons el que disposen estos instruccions (annex III).
- 3- Que en el camp “observacions” de la sol·licitud de visat s’hagen omplít les condicions específiques en aquells productes o situacions que ho requerisquen:
 - a) Que consta la informació clínica del pacient que justifica l’ús i manteniment d’esta prestació.
 - b) Que consta la via de suport nutricional (via oral, sonda PEG: sonda de gastrostomia endoscòpica percutània...).

En casos d’alteracions mecàniques de la deglució o del trànsit, que cursen amb afàgia o disfàgia severa i en trastorns neuromotors que impedisquen la deglució o el trànsit, si la sonda està contraindicada, serà necessari comprovar que el facultatiu responsable de la indicació del tractament ha justificat adequadament l’administració de nutrició enteral sense sonda.

- c) Que consta valoració de l'estat nutricional (índex de massa corporal (IMC), albúmina, percentatge de pes perdut...)
- d) Que consta la malaltia concomitant en aquells casos que així es requerix.
- e) Que s’ha justificat la disfàgia a líquids i la situació clínica del pacient, en el cas de prescripció de mòduls espessidors.
- f) Que consta la data de la derivació a l'especialista hospitalari en el cas que se sol·licite pel pediatre d'atenció primària la continuació de nutrició enteral domiciliària per a intolerància o al·lèrgia a la proteïna de llet de vaca en lactants, després d'haver transcorregut un mes des de la prescripció inicial.

Si totes les dades són correctes, procedirà a autoritzar el visat pel període de temps que considere oportú (tenint en compte que en els casos en què s’ha definit una duració màxima del tractament, la duració de l’autorització ha de ser com a màxim, igual a aquella).

Si alguna de les comprovacions anteriors no s’ajusta a allò que s’ha disposat en estos instruccions, es procedirà a denegar el visat, i s’especificarà en l’apartat corresponent el motiu pel qual es denega.

En els casos excepcionals en què la prescripció s’haja realitzat en receptes en suport paper omplides a mà, juntament amb la recepta haurà d’acompanyar-se l’informe justificatiu de prescripció de NED o de tractament dietoterapèutic (segons els models de l’annex V de les presents instruccions) omplít en tots els seus apartats.

Instrucció: 7/2016/122/9

En estos casos les comprovacions a realitzar pel metge inspector seran les mateixes que les assenyalades per al cas de prescripció electrònica.

QUARTA. CONDICIONS DE DISPENSACIÓ

Es dispensarà un envàs en la seu presentació d'origen (un envàs per recepta) i estos productes estaran subjectes a l'aportació que legalment s'establisca.

En la dispensació d'estos productes es podrà realitzar la substitució entre productes, dins de la mateixa presentació farmacèutica, quan únicament en canvie el sabor.

QUINTA. DISPOSICIÓ ADDICIONAL

Esta instrucció dóna continuïtat a la regulació de la prestació amb productes dietètics a la Comunitat Valenciana i deroga la Instrucció 8/2015, de 10 d'abril de 2015, del secretari autonòmic de Sanitat, sobre Procediment de prescripció i visat d'inspecció sanitari i dispensació de productes dietètics.

**LA SECRETARIA AUTONÒMICA DE SALUT PÚBLICA
DEL SISTEMA SANITARI PÚBLIC**



Dolores Salas Trejo

Instrucció: 7/2016/122/10

ANNEX Ia:

TIPUS I SUBTIPUS DE DIETES COMPLETES I ESPECIALS

Tipus i descripció del tipus de producte	Subtipus	Descripció del subtípus
CELE Completes monomèriques normoproteïques	CELE1	Fòrmules completes monomèriques normoproteïques. Per a adults
	CELE3	Fòrmules completes monomèriques normoproteïques. Per a xiquets
	CELE5	Fòrmules completes monomèriques normoproteïques. Per a lactants
COHI Completes oligomèriques hiperproteïques	COHI1	Fòrmules completes oligomèriques hiperproteïques. Per a adults
CONO Completes oligomèriques normoproteïques	CONO1	Fòrmules completes oligomèriques normoproteïques. Per a adults
	CONO3	Fòrmules completes monomèriques normoproteïques. Per a xiquets majors de 3 anys
CPHH Completes polimèriques hiperproteïques hipercalòriques	CPHH1	Fòrmules completes polimèriques hiperproteïques hipercalòriques, sense fibra. Per a adults
	CPHH2	Fòrmules completes polimèriques hiperproteïques hipercalòriques, amb fibra. Per a adults
CPHI Completes polimèriques hiperproteïques hipocalòriques	CPHI1	Fòrmules completes polimèriques hiperproteïques hipocalòriques, sense fibra. Per a adults
	CPHI2	Fòrmules completes polimèriques hiperproteïques hipocalòriques, amb fibra. Per a adults
CPHN Completes polimèriques hiperproteïques normocalòriques	CPHN1	Fòrmules completes polimèriques hiperproteïques normocalòriques, sense fibra. Per a adults
	CPHN2	Fòrmules completes polimèriques hiperproteïques normocalòriques, amb fibra. Per a adults
	CPHN4	Fòrmules completes polimèriques hiperproteïques normocalòriques, amb fibra. Per a xiquets
CPNH Completes polimèriques normoproteïques hipercalòriques	CPNH1	Fòrmules completes polimèriques normoproteïques hipercalòriques, sense fibra. Per a adults
	CPNH2	Fòrmules completes polimèriques normoproteïques hipercalòriques, amb fibra. Per a adults

Instrucció: 7/2016/122/11

Tipus i descripció del tipus de producte	Subtipus	Descripció del subtipus
	CPNH3	Fòrmules completes polimèriques normoproteïques hipercalòriques, sense fibra. Per a xiquets
	CPNH4	Fòrmules completes polimèriques normoproteïques hipercalòriques, amb fibra. Per a xiquets
CPNI Completes polimèriques normoproteïques hipocalòriques	CPNI1	Fòrmules completes polimèriques normoproteïques hipocalòriques, sense fibra. Per a adults
	CPNI2	Fòrmules completes polimèriques normoproteïques hipocalòriques, amb fibra. Per a adults
CPNN Completes polimèriques normoproteïques normocalòriques	CPNN1	Fòrmules completes polimèriques normoproteïques normocalòriques, sense fibra. Per a adults
	CPNN2	Fòrmules completes polimèriques normoproteïques normocalòriques, amb fibra. Per a adults
	CPNN3	Fòrmules completes polimèriques normoproteïques normocalòriques, sense fibra. Per a xiquets
	CPNN4	Fòrmules completes polimèriques normoproteïques normocalòriques, amb fibra. Per a xiquets
	CPNN5	Fòrmules completes polimèriques normoproteïques normocalòriques. Per a lactants
ESPE Completes especials	ESPEC1	Fòrmules completes especials cetogèniques, normoproteïques, sense fibra.
	ESPEC2	Fòrmules completes especials cetogèniques, normoproteïques, amb fibra.
	ESPEDH2	Fòrmules completes especials per a diabetis, hiperproteïques, amb fibra
	ESPEDN2	Fòrmules completes especials per a diabetis, normoproteïques, amb fibra
	ESPEH1	Fòrmules completes especials per a hepatopaties, normoproteïques, sense fibra. Per a adults.
	ESPEH3	Fòrmules completes especials per a hepatopaties, normoproteïques, sense fibra. Per a xiquets.
	ESPEN1	Fòrmules completes especials per a nefropaties normoproteïques, sense fibra. Per a adults

Instrucció: 7/2016/122/12

Tipus i descripció del tipus de producte	Subtipus	Descripció del subtípus
	ESPEN2	Fòrmules completes especials per a nefropaties, normoproteïques, amb fibra. Per a adults
	ESPEN3	Fòrmules completes especials per a nefropaties, normoproteïques, sense fibra. Per a xiquets o lactants
	ESPES1	Fòrmules completes especials per a estrès metabòlic, hiperproteïques, sense fibra. Per a adults
	ESPES2	Fòrmules completes especials per a estrès metabòlic, hiperproteïques, amb fibra. Per a adults.

ANNEX Ib:
TIPUS I SUBTIPUS DE DIETES PER A TRASTORNS METABÒLICS

Tipus dieta	Descripció tipus dieta	Subtipus dieta	Descripció subtipus dieta
ACAE	Fòrmules d'aminoàcids essencials	ACAE2	Fòrmules que, a més d'aminoàcids essencials, porten altres macro o micronutrients. <u>Lactants.</u>
		ACAE3	Fòrmules que, a més d'aminoàcids essencials, porten altres macro o micronutrients. Envasos monodosi. <u>Xiquets i adults.</u>
		ACAE4	Fòrmules que, a més d'aminoàcids essencials, porten altres macro o micronutrients. Envasos no monodosi. <u>Xiquets i adults.</u>
AEAA	Fòrmules exemptes de fenilalanina	AEAA1	Fòrmules exemptes de fenilalanina. <u>Només aminoàcids</u>
		AEAA2	Fòrmules exemptes de fenilalanina. <u>Lactants (aminoàcids+hidrats de carboni o lípids, o ambdós)</u>
		AEAA3	Fòrmules exemptes de fenilalanina. <u>Xiquets i adults. Monodosis (aminoàcids+hidrats de carboni o lípids, o ambdós)</u>
		AEAA4	Fòrmules exemptes de fenilalanina. <u>Xiquets i adults. No monodosis (aminoàcids+hidrats de carboni o lípids, o ambdós)</u>
AEAC	Fòrmules exemptes de metionina	AEAC1	Fòrmules exemptes de metionina. <u>Només aminoàcids</u>
		AEAC2	Fòrmules exemptes de metionina. <u>Lactants (aminoàcids+hidrats de carboni o lípids, o ambdós)</u>
		AEAC3	Fòrmules exemptes de metionina. <u>Xiquets i adults. Monodosis (aminoàcids+hidrats de carboni o lípids, o ambdós)</u>
		AEAC4	Fòrmules exemptes de metionina. <u>Xiquets i adults. No monodosis (aminoàcids+hidrats de carboni o lípids o ambdós)</u>
AEAD	Fòrmules exemptes de metionina, treonina i valina i de baix contingut en isoleucina	AEAD1	Fòrmules exemptes de metionina, treonina i valina i de baix contingut en <u>isoleucina. Només aminoàcids</u>
		AEAD2	Fòrmules exemptes de metionina, treonina i valina i de baix contingut en <u>isoleucina. Lactants (aminoàcids+hidrats de carboni o lípids, o ambdós)</u>

Instrucció: 7/2016/122/14

Tipus dieta	Descripció tipus dieta	Subtipus dieta	Descripció subtípus dieta
		AEAD3	Fòrmules exemptes de metionina, treonina i valina i de baix contingut en isoleucina. Xiquets i adults. Monodosis (aminoàcids+hidrats de carboni o lípids, o ambdós)
		AEAD4	Fòrmules exemptes de metionina, treonina i valina i de baix contingut en isoleucina. Xiquets i adults. No monodosis (aminoàcids+hidrats de carboni o lípids, o ambdós)
AEAG	Fòrmules exemptes d'isoleucina, leucina i valina	AEAG1	Fòrmules exemptes d'isoleucina, leucina i valina. Només aminoàcids
		AEAG2	Fòrmules exemptes d'isoleucina, leucina i valina. Lactants (aminoàcids+hidrats de carboni o lípids, o ambdós)
		AEAG3	Fòrmules exemptes d'isoleucina, leucina i valina. Xiquets i adults. Monodosis (aminoàcids+hidrats de carboni o lípids, o ambdós)
		AEAG4	Fòrmules exemptes d'isoleucina, leucina i valina. Xiquets i adults. No monodosis (aminoàcids+hidrats de carboni o lípids, o ambdós)
AEAH	Fòrmules exemptes de leucina	AEAH1	Fòrmules exemptes de leucina. Només aminoàcids
		AEAH2	Fòrmules exemptes de leucina. Lactants (aminoàcids+hidrats de carboni o lípids, o ambdós)
		AEAH4	Fòrmules exemptes de leucina. Xiquets i adults. No monodosis (aminoàcids+hidrats de carboni o lípids, o ambdós)
AEAI	Fòrmules exemptes d'isoleucina, metionina, treonina i valina	AEAI2	Fòrmules exemptes d'isoleucina, metionina, treonina i valina. Lactants (aminoàcids+hidrats de carboni o lípids, o ambdós)
		AEAI4	Fòrmules exemptes d'isoleucina, metionina, treonina i valina. Xiquets i adults. No monodosis (aminoàcids+hidrats de carboni o lípids, o ambdós)
AEAK	Fòrmules exemptes de lisina i de baix contingut en triptòfan	AEAK1	Fòrmules exemptes de lisina i de baix contingut en triptòfan. Només aminoàcids
		AEAK2	Fòrmules exemptes de lisina i de baix contingut en triptòfan. Lactants (aminoàcids+hidrats de carboni o lípids, o ambdós)

Instrucció: 7/2016/122/15

Tipus dieta	Descripció tipus dieta	Subtipus dieta	Descripció subtípus dieta
		AEAK3	Fórmules exemptes de lisina i de davall contingut en triptòfan. Xiquets i adults. Monodosis (aminoàcids+hidrats de carboni o lípids, o ambdós)
		AEAK4	Fórmules exemptes de lisina i de baix contingut en triptòfan. Xiquets i adults. No monodosis (aminoàcids+hidrats de carboni o lípids, o ambdós)
AEAL	Fórmules exemptes de lisina	AEAL2	Fórmules exemptes de lisina. Lactants
		AEAL4	Fórmules exemptes de lisina. Xiquets i adults
AMAA	Fórmules exemptes de fenilalanina i tirosina	AMAA1	Fórmules exemptes de fenilalanina i tirosina. Només aminoàcids
		AMAA2	Fórmules exemptes de fenilalanina i tirosina. Lactants (aminoàcids+hidrats de carboni o lípids, o ambdós)
		AMAA3	Fórmules exemptes de fenilalanina i tirosina. Xiquets i adults. Monodosis (aminoàcids+hidrats de carboni o lípids, o ambdós)
		AMAA4	Fórmules exemptes de fenilalanina i tirosina. Xiquets i adults. No monodosis (aminoàcids+hidrats de carboni o lípids, o ambdós)
ASPR	Fórmules exemptes de proteïnes	ASPR1	Fórmules exemptes de proteïnes

**ANNEX Ic:
TIPUS I SUBTIPUS DE MÒDULS NUTRICIONALS**

Tipus dieta	Descripció tipus dieta	Subtipus dieta	Descripció subtípus dieta
GMCM	Fòrmules amb contingut gras en forma de triglicèrids de cadena mitjana	GMCM1	Fòrmules amb contingut gras en forma de triglicèrids de cadena mitjana
GSLI	Fòrmules exemptes de lípids	GSLI1	Fòrmules exemptes de lípids. Lactants
		GSLI2	Fòrmules exemptes de lípids. Xiquets i adults
HLAA	Fòrmules sense lactosa per a lactants	HLAA1	Fòrmules sense lactosa. Lactants
HMAA	Fòrmules amb/sense fructosa, sense glucosa ni galactosa, ni disacàrids i polisacàrids que en continguen	HMAA1	Fòrmules amb/sense fructosa, sense glucosa ni galactosa, ni disacàrids i polisacàrids que en continguen
LAPL	Fòrmules amb hidrolitzats de proteïnes làcties	LAPL1	Fòrmules amb hidrolitzats de proteïnes làcties, sense lactosa. Lactants i xiquets de poca edat
		LAPL2	Fòrmules amb hidrolitzats de proteïnes làcties, amb lactosa. Lactants i xiquets de poca edat
LAPN	Fòrmules amb hidrolitzats de proteïnes no làcties	LAPN1	Fòrmules amb hidrolitzats de proteïnes no làcties, sense lactosa. Lactants i xiquets de poca edat
LAPS	Fòrmules amb proteïnes de soja	LAPS1	Fòrmules amb proteïnes de soja, sense lactosa. Lactants i xiquets de poca edat
MESP	Mòduls espessidors	MESP1	Mòduls espessidors
MHID	Mòduls hidrocarbonats	MHID1	Mòduls hidrocarbonats, de dextrinomaltosa
		MHID2	Mòduls hidrocarbonats, de fructosa
		MHID3	Mòduls hidrocarbonats, de D-mannosa
		MHID4	Mòduls hidrocarbonats, de D-ribosa
		MHID5	Mòduls de midó dacsa modificat ric en amilopectina.
MLLC	Mòduls de triglicèrids de cadena llarga (LCT)	MLLC1	Mòduls de triglicèrids de cadena llarga (LCT), amb glutariltrioleat i glutariltrierucicat (4:1)
		MLLC2	Mòduls de triglicèrids de cadena llarga (LCT), únicament amb glutariloleat
		MLLC3	Mòduls de triglicèrids de cadena llarga (LCT), únicament amb glutarilerucicat
		MLLC4	Mòduls de triglicèrids de cadena llarga (LCT). Resta (no MLLC1, 2 i 3)

Instrucció: 7/2016/122/17

MLMC	Mòduls de triglicèrids de cadena (MCT)	MLMC1	Mòduls de triglicèrids de cadena mitjana (MCT).
MMHL	Mòduls hidrocarbonats i lipídics	MMHL1	Mòduls hidrocarbonats i lipídics. Amb hidrats de carboni i colesterol
		MMHL2	Mòduls hidrocarbonats i lipídics. Resta MMHL (no MMHL1)
MPAA	Mòduls d'aminoàcids	MPAA1	Mòduls de glicina
		MPAA2	Mòduls de L-alanina
		MPAA3	Mòduls de L-arginina
		MPAA4	Mòduls de L-citrulina
		MPAA5	Mòduls de L-cistina
		MPAA6	Mòduls de L-glutamina
		MPAA7	Mòduls de L-isoleucina
		MPAA8	Mòduls de L-leucina
		MPAA9	Mòduls de L-ornitina
		MPAA10	Mòduls de L-prolina
		MPAA11	Mòduls de L-triptòfan
		MPAA12	Mòduls de L-valina
		MPAA13	Mòduls d'aminoàcids essencials
		MPAA14	Mòduls d'aminoàcids ramificats
		MPAA15	Mòduls mescla d'aminoàcids essencials i no essencials
		MPAA16	Mòduls de L-serina
MPEN	Mòduls de proteïna completa	MPEN1	Mòduls de proteïna completa
MPPE	Mòduls pèptids	MPPE1	Mòduls de pèptids

ANNEX II:
INDICACIONS I CONDICIONS DE PRESCRIPCIÓ
PER A CADA TIPUS DE DIETA

I- FÒRMULES COMPLETES PER A NED:

I-A- Dietes completes polimèriques normoproteïques normocalòriques (CPNN), hiperproteïques hipercalòriques (CPHH), hiperproteïques normocalòriques (CPHN), normoproteïques hipercalòriques (CPNH),

Per a un pacient amb necessitats estàndard de calories i proteïnes, es prescriuran les dietes completes polimèriques normoproteïques normocalòriques (CPNN).

Si un pacient presenta necessitats energètiques i proteïques elevades, es prescriuran les dietes completes polimèriques hiperproteïques hipercalòriques (CPHH).

Quan el pacient tinga problemes de maneig de fluids corporals (per exemple, insuficiència cardíaca, limitació en la ingestió de volum) es prescriuran les dietes completes polimèriques normoproteïques hipercalòriques (CPNH).

Si el pacient presenta necessitats proteïques elevades, es prescriuran les dietes completes polimèriques hiperproteïques hipercalòriques (CPHH) i completes polimèriques hiperproteïques normocalòriques (CPHN).

Les situacions clíniques que justificarien la prescripció d'estos tipus de dietes, són:

A.1- Alteracions mecàniques de la deglució o del trànsit, que cursen amb afàgia o disfàgia severa i NECESSITEN SONDA

A.1.1- Tumors de cap i coll

A.1.2- Tumors de l'aparell digestiu (esòfag, estòmac).

A.1.3- Cirurgia otorinolaringològica (ORL) i maxil-lofacial.

A.1.4- Estenosi esofàgica no tumoral.

A.2- Trastorns neuromotors que impedixen la deglució o el trànsit i que NECESSITEN SONDA

A.2.1-Malalties neurològiques que cursen amb afàgia o **disfàgia severa**.

- Esclerosi múltiple.
- Esclerosi lateral amiotròfica.
- Síndrome miasteniforme.
- Síndrome de Guillain-Barré.
- Seqüèlies de malalties infeccioses o traumàtiques del sistema nerviós central.
- Retard mental sever.
- Processos degeneratius severs del sistema nerviós central.

A.2.2-Accidents cerebrovasculars.

A.2.3-Tumors cerebrals

A.2.4-Paràlisi cerebral	
A.2.5-Coma neurològic	
A.2.6-Trastorns severs de la motilitat intestinal	<ul style="list-style-type: none"> • Pseudoobstrucció intestinal. • Gastroparèisia diabètica
A.3- Requeriments especials d'energia i/o nutrients	
A.3.1- Síndromes de malabsorció severa.	<ul style="list-style-type: none"> • Síndrome d'intestí curt • Diarrea intractable d'origen autoimmune. • Limfoma. • Esteatorrea postgastrectomia. • Carcinoma de pàncrees. • Resecció àmplia pancrèatica. • Insuficiència vascular mesentèrica. • Amiloïdosi. • Esclerodèrmia. • Enteritis eosinofílica.
A.3.2- Pacients desnodrits que seran sotmesos a cirurgia major programada o trasplantaments.	
A.4- Situacions clíniques que cursen amb desnutrició severa	
A.4.1- Malaltia inflamatòria intestinal	<ul style="list-style-type: none"> • Colitis ulcerosa. • Malaltia de Crohn.
A.4.2- Caquèxia cancerosa per enteritis crònica per tractament químic i/o radioteràpic.	
A.4.3- Patologia mèdica infecciosa que comporta malabsorció severa: sida.	
A.4.4- Fibrosi quística.	
A.4.5- Fístules enterocutànies, de baix dèbit.	
A.4.6- Insuficiència renal infantil que compromet el creixement del pacient:	<p><i>En este cas estarien indicades les completes polimèriques normoproteïques hipercalòriques (CPNH) i completes polimèriques normoproteïques normocalòriques (CPNN), i en el cas que el pacient estiguera en diàlisi i desenrotllara hipoalbuminèmia estarien indicades les dietes completes polimèriques hiperproteïques hipercalòriques (CPHH) i les completes polimèriques hiperproteïques normocalòriques (CPHN)</i></p>

I-B) Dietes completes polimèriques hiperproteïques hipocalòriques (CPHI)

Les indicacions per als productes d'este tipus de dietes són distintes en funció que porten o no porten oli MCT.

B1) Els productes que no porten oli MCT estan indicats en

B1.1- Requeriments especials d'energia i/o nutrients

B1.1.1- Pacients **desnodrits** que seran sotmesos a cirurgia major programada o trasplantaments.

Pacients amb trastorns de la nutrició que s'han de sotmetre a cirurgia bariàtrica o cirurgia major programada o trasplantament que requerisca pèrdua de pes i tinguen un índex de massa corporal (IMC) superior a 40 o, superior a 35 més comorbiditat (diabetis, HTA, esteatohepatitis, EPOC, cardiopatia) Prescripció exclusivament per especialistes en endocrinologia i nutrició, preferentment adscrits a les unitats de nutrició.

S'haurà d'indicar en la sol·licitud de visat el valor de l'IMC i la data prevista per a la intervenció, reavaluant els tractaments als 3 mesos.

Es definix una duració màxima de 6 mesos per als tractaments previs a la intervenció.

B2) Els productes que porten oli MCT, es prescriuran per a completar l'aportació calòrica quan el pacient té malabsorció i esteatorrea, i no tolera una aportació normal de greix, en les indicacions següents:

B2.1- Requeriments especials d'energia i/o nutrients

B2.1.1- Síndromes de **malabsorció severa**.

- Síndrome d'intestí curt sever
- Diarrea intractable d'origen autoimmune.
- Limfoma.
- Esteatorrea postgastrectomia.
- Carcinoma de pàncrees.
- Resecció àmplia pancreàtica.
- Insuficiència vascular mesentèrica.
- Amiloïdosi.
- Esclerodèrmia.
- Enteritis eosinofílica.

I-C) Dietes Completes polimèriques normoproteïques hipocalòriques (CPNI)

Este tipus de dietes està indicat per a:

C.1- Situacions clíniques que cursen amb desnutrició severa

C.1.1- Fístules enterocutànies, de baix dèbit.

ID) Dietes completes monomèriques normoproteïques (CELE), oligomèriques hiperproteïques (COHI) i oligomèriques normoproteïques (CONO)

Estos tipus de dietes només es prescriuran en els casos en què el pacient, a més de presentar alguna de les següents situacions clíniques, no tolera la proteïna intacta completa de la dieta:

D.1- Alteracions mecàniques de la deglació o del trànsit, que cursen amb afàgia o disfàgia severa i NECESSITEN SONDA

D.1.1- Tumors de cap i coll

D.1.2- Tumors de l'aparell digestiu (esòfag, estòmac).

D.1.3- Cirurgia otorinolaringològica (ORL) i maxil-lofacial.

D.1.4- Estenosi esofàgica no tumoral.

D.2- Trastorns neuromotors que impiden la deglació o el trànsit i que NECESSITEN SONDA

D.2.1- Malalties neurològiques que cursen amb afàgia o **disfàgia severa**.

- Esclerosi múltiple.
- Esclerosi lateral amiotòfica.
- Síndrome miasteniforme.
- Síndrome de Guillain-Barré.
- Seqüeles de malalties infeccioses o traumàtiques del sistema nerviós central.
- Retard mental sever.
- Processos degeneratius severs del sistema nerviós central.

D.2.2- Accidents cerebrovasculars.

D.2.3- Tumors cerebrals.

D.2.4- Paràlisi cerebral.

D.2.5- Coma neurològic.

D.2.6- Trastorns **severs** de la motilitat intestinal.

- Pseudoobstrucció intestinal.
- Gastroparèsia diabètica

D.3- Requeriments especials d'energia i/o nutrients

D.3.1- **Síndromes de malabsorció severa.**

- Síndrome d'intestí curt
- Diarrea intractable d'origen autoimmun.
- Limfoma.
- Esteatorrea postgastrectomia.
- Carcinoma de pàncrees.
- Resecció àmplia pancreàtica.
- Insuficiència vascular mesentèrica.

	<ul style="list-style-type: none"> • Amiloïdosi. • Esclerodèrmia. • Enteritis eosinofílica.
D.3.2- Pacients desnodrits que seran sotmesos a cirurgia major programada o trasplantaments.	
D.3.3- Al·lèrgia o intolerància diagnosticada a les proteïnes de llet de vaca <u>en lactants</u> , fins a <u>dos anys</u> si hi ha compromís nutricional	<p><i>Per a esta indicació, d'este grup de dietes únicament es recomanen les dietes completes monomèriques normoproteïques (CELE).</i></p> <p><i>És convenient que a partir de l'any d'edat es realitze una prova confirmatòria d'al·lèrgia (test de provació) per un servei especialitzat (al·lergòleg o digestòleg)</i></p>
D.4- Situacions clíniques que cursen amb desnutrició severa	
D.4.1- Malaltia inflamatòria intestinal	<ul style="list-style-type: none"> • Colitis ulcerosa. • Malaltia de Crohn.
D.4.2- Caquèxia cancerosa per enteritis crònica per tractament químic i/o radioteràpic.	
D.4.3- Patologia mèdica infecciosa que comporta malabsorció severa: sida.	
D.4.4- Fibrosi quística.	
D.4.5- Fístules enterocutànies, de baix dèbit.	
D.4.6- Insuficiència renal infantil que compromet el creixement del pacient.	

I-E) Dietes completes especials (ESPE)

E1) Fórmules completes especials per a nefropaties (ESPEN)

Dins d'este tipus de dietes **les fórmules completes especials per a nefropaties normoproteïques, amb o sense fibra, per a adults (ESPEN1 i ESPEN2)** únicament es prescriuran quan, a més d'una de les patologies que enumeren a continuació, el pacient té actiu el diagnòstic d'insuficiència renal:

E1.1- Alteracions mecàniques de la deglució o del trànsit, que cursen amb afàgia o disfàgia i, **NECESSITEN SONDA**

E.1.1- Tumors de cap i coll

E.1.2- Tumors de l'aparell digestiu (esòfag, estòmac).

E.1.3- Cirurgia otorinolaringològica (ORL) i maxil·lofacial.

E.1.4- Estenosi esofàgica no tumoral.

E1.2- Trastorns neuromotors que impiden la deglució o el trànsit i que NECESSITEN SONDA

E1.2.1- Malalties neurològiques que cursen amb afàgia o **disfàgia severa**

- Esclerosi múltiple.
- Esclerosi lateral amiotròfica.
- Síndrome miasteniforme.
- Síndrome de Guillain-Barré.
- Seqüèles de malalties infeccioses o traumàtiques del sistema nerviós central.
- Retard mental sever.
- Processos degeneratius severs del sistema nerviós central.

E1.2.2- Accidents cerebrovasculars.

E1.2.3- Tumors cerebrals.

E1.2.4- Paràlisi cerebral.

E1.2.5- Coma neurològic.

E1.2.6- Trastorns **severs** de la motilitat intestinal.

- Pseudoobstrucció intestinal.
- Gastroparèsia diabètica

E1.3- Requeriments especials d'energia i/o nutrients

E1.3.1- Síndromes de **malabsorció severa**.

- Síndrome d'intestí curt
- Diarrea intractable d'origen autoimmune.
- Limfoma.
- Esteatorrea postgastrectomia.
- Carcinoma de pàncrees.
- Resecció àmplia pancreàtica.
- Insuficiència vascular mesentèrica.
- Amiloïdosi.
- Esclerodèrmia.
- Enteritis eosinofílica.

E1.3.2- Pacients **desnordrits** que seran sotmesos a cirurgia major programada o trasplantaments

E1.4- Situacions clíniques que cursen amb desnutrició severa

E1.4.1- Malaltia inflamatòria intestinal

- Colitis ulcerosa.
- Malaltia de Crohn.

E1.4.2- Caquèxia cancerosa per enteritis crònica per tractament químic i/o radioteràpic.

E1.4.3- Patologia mèdica infecciosa que comporta malabsorció severa: sida.

E1.4.4- Fibrosi quística.

E1.4.5- Fístules enterocutànies, de baix dèbit.

E1.4.6- Insuficiència renal infantil que compromet el creixement del pacient

D'este grup de dietes es prescriuran les fórmules completes especials per a nefropaties, normoproteïques, sense fibra, per a xiquets o lactants (ESPEN3), quan les fórmules estàndard no permeten el control metabòlic (urèmia, trastorns electrolítics, déficits o toxicitat de micronutrients)

E2) Fórmules completes especials per a diabetis (ESPED)

Les fórmules completes especials per a diabetis, hiperproteïques i normoproteïques, amb fibra (**ESPEDH2 i ESPEDN2**) únicament es prescriuran si el pacient té actiu el diagnòstic de diabetis mellitus en les indicacions següents:

E2.1-Alteraciones mecàniques de la deglució o del trànsit, que cursen amb afàgia o disfàgia i, NECESSITEN SONDA.

E2.1.1- Tumors de cap i coll

E2.1.2- Tumors de l'aparell digestiu (esòfag, estòmac).

E2.1.3- Cirurgia otorinolaringològica (ORL) i maxil·lofacial.

E2.1.4- Estenosi esofàgica no tumoral.

E2.2-Trastornos neuromotors que impiden la deglució o el trànsit i que NECESSITEN SONDA

E2.2.1- Malalties neurològiques que cursen amb afàgia o disfàgia severa.

- Esclerosi múltiple.
- Esclerosi lateral amiotòfica.
- Síndrome miasteniforme.
- Síndrome de Guillain-Barré.
- Seqüèles de malalties infeccioses o traumàtiques del sistema nerviós central.
- Retard mental sever.
- Processos degeneratius severs del sistema nerviós central.

E2.2.2- Accidents cerebrovasculars.

E2.2.3- Tumors cerebrals.

E2.2.4- Paràlisi cerebral.

E2.2.5- Coma neurològic.

E2.2.6-Trastorns severs de la motilitat intestinal.

- Pseudoobstrucció intestinal.
- Gastroparèisia diabètica

E2.3-Requeriments especials d'energia i/o nutrients

E2.3.1-Síndromes de malabsorció severa .	<ul style="list-style-type: none"> • Síndrome d'intestí curt • Diarrea intractable d'origen autoimmune. • Limfoma. • Esteatorrea postgastrectomia. • Carcinoma de pàncrees. • Resecció àmplia pancrèatica. • Insuficiència vascular mesentèrica. • Amiloïdosi. • Esclerodèrmia. • Enteritis eosinofílica.
E2.3.2-Pacientes desnodrits que seran sotmesos a cirurgia major programada o trasplantaments.	
E2.4-Situacions clíniques que cursen amb desnutrició severa	
E2.4.1-Enfermedad inflamatòria intestinal	<ul style="list-style-type: none"> • Colitis ulcerosa. • Malaltia de Crohn.
E2.4.2-Caquèxia cancerosa per enteritis crònica per tractament químic i/o radioteràpic.	
E2.4.3-Patologia mèdica infecciosa que comporta malabsorció severa: sida.	
E2.4.4-Fibrosi quística.	
E2.4.5-Fístules enterocutànies, de baix dèbit.	

E3) Fòrmules completes especials per a estrés metabòlic (ESPES)

Les fòrmules **completes especials per a estrés metabòlic, hiperproteïques, amb fibra o sense, per a adults (ESPES1 i ESPES2)** es prescriuran en les indicacions següents:

E3.1-Requeriments especials d'energia i/o nutrients	
E3.1.1-Pacientes desnodrits que seran sotmesos a cirurgia major programada o trasplantaments.	<p><i>Per a esta indicació, es prescriuran quan el pacient tinga actiu algun dels diagnòstics següents:</i></p> <ul style="list-style-type: none"> - Tumor de l'àrea otorinolaringològica - Tumor abdominal, politraumatisme - Tumor intestí prim, tumor intestí gros - Tumor de vies biliars - Tumor de fetge - Tumor de pàncrees - Tumor de vesícula biliar - Síndrome d'intestí curt sever - Limfoma -Carcinoma de pàncrees. <p><i>Es definix una duració màxima dels tractaments de 2 mesos, atés que l'evidència científica ha demostrat que la seua administració abans i després de la cirurgia i en estes situacions clíniques</i></p>

	<p>determinades, millora els resultats clínics del procés. Superat eixe temps, es canviaria al tipus de producte dietètic que millor s'adapte al cas.</p> <p>Indicar la data de la intervenció en la sol·licitud de visat.</p>
--	--

E4) Fórmules completes especials cetogèniques (ESPEC)

Les fórmules **completes especials cetogèniques, normoproteïques, ESPEC1 i ESPEC2** podrien utilitzar-se en:

E4.1-Requerimientos especiales d'energia i/o nutrients

E4.1.1-Malalties neurològiques subsidiàries de ser tractades amb dietes cetogèniques.

- Epilèpsia refractària en xiquets. De manera excepcional, en adults amb epilèpsia refractària que necessiten alimentació amb sonda (gastrointestinal o ostomia) i que a criteri de l'especialista puguen beneficiar-se d'una dieta cetogènica, per un període màxim de 2 anys.
- Deficiència del transportador tipus I de la glucosa.
- Deficiència del complex de la piruvato-deshidrogenasa.

E5) Fórmules completes espacials per a hepatopaties (ESPEH)

Les fórmules **completes especials per a hepatopaties, normoproteïques, sense fibra, per a adults (ESPEH1) i per a xiquets (ESPEH3)** estarien indicades per a:

E5.1-Requeriments especiales d'energia i/o nutrients

E5.1.1-Pacients amb encefalopatia hepàtica crònica amb intolerància a les proteïnes de la dieta.

II- PRODUCTES DIETÈTICS PER A AL·LÈRGIA O INTOLERÀNCIA A LES PROTEÏNES DE LA LLET DE VACA

IIA- Fòrmules amb hidrolitzats de proteïnes làcties (LAPL) i no làcties (LAPN1)

A.1- Requeriments especials d'energia i/o nutrients

A.1.1- Síndromes de malabsorció severa .	<p><i>En cas de lactants i xiquets amb:</i></p> <ul style="list-style-type: none"> • Síndrome d'intestí curt • Diarrea intractable d'origen autoimmune. • Limfoma. • Esteatorrea postgastrectomia. • Carcinoma de pàncrees. • Resecció àmplia pancreàtica. • Insuficiència vascular mesentèrica. • Amiloïdosi. • Esclerodèrmia. • Enteritis eosinofílica.
A.1.2- Al·lèrgia o intolerància diagnosticada a les proteïnes de llet de vaca <u>en lactants, fins a dos anys si hi ha compromís nutricional</u>	<p><i>És convenient que a partir de l'any d'edat es realitze la prova confirmatòria d'al·lèrgia (test de provació) per un servici especialitzat (al·lergòleg o digestòleg)</i></p>

A.2- Trastorns del metabolisme dels hidrats de carboni

A.2.1- Deficiència primària de lactasa intestinal de debut neonatal	<i>Només LAPL1 i LAPN1. En lactants i menors de 2 anys</i>
A.2.2- Trastorns del metabolisme de la galactosa. Galactosèmia	<p><i>Només LAPL1 i LAPN1. En lactants i menors de 2 anys</i></p> <ul style="list-style-type: none"> • Deficiència de la galactoquinasa hepàtica • Deficiència de la galactosa-1-fosfato-uridiltransferasa hepàtica • Deficiència de l'epimerasa

II-B- Fòrmules amb proteïnes de soja (LAPS)

B.1- Requeriments especials d'energia i/o nutrients	
B.1.1- Al·lèrgia o intolerància diagnosticada a les proteïnes de llet de vaca <u>en lactants, fins a dos anys si hi ha compromís nutricional</u>	<p><i>És convenient que a partir de l'any d'edat es realitze la prova confirmatòria d'al·lèrgia (test de provació) per un servici especialitzat (al·lergòleg o digestòleg)</i></p>

Instrucció: 7/2016/122/28

B.2- Trastorns del metabolisme dels hidrats de carboni

B.2.1- Trastorns del metabolisme de la galactosa. Galactosèmia

- Deficiència de la galactoquinasa hepàtica
- Deficiència de la galactosa-1-fosfato-uridiltransferasa hepàtica
- Deficiència de l'epimerasa

III- MÒDULS NUTRICIONALS

III.1- MÒDULS HIDROCARBONATS

III.1-A- Mòduls hidrocarbonats (MHID)

III.1-A1) Mòduls hidrocarbonats de dextrinomaltosa (MHID1)

A1.2- Trastorns del metabolisme dels hidrats de carboni

A.2.2- Trastorns del metabolisme del glicogen. Glicogenosi

- Glicogenosi tipus I. Deficiència de la glucosa-6-fosfatasa
- Glicogenosi tipus III. Deficiència de l'amil-1-6-glucosidasa
- Glicogenosi tipus VI. Deficiència de la fosforilasa-A i la fosforilasa-B-quinasa

En les indicacions que seguixen es podrà utilitzar per a **complementar la dieta** en el cas que el pacient no tolere o no assolisca l'estat nutricional a pesar d'una dieta completa comercialitzada.

Se n'haurà de **justificar** l'utilització en el moment de la sol·licitud de visat

A1.3- Requeriments especials d'energia i/o nutrients

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

- Síndrome d'intestí curt sever
- Diarrea intractable d'origen autoimmune
- Limfoma
- Esteatorrea postgastrectomia
- Carcinoma de pàncrees
- Resecció àmplia pancreàtica
- Insuficiència vascular mesentèrica
- Amiloïdosi
- Esclerodèrmia
- Enteritis eosinofílica.

A1.3.2- Al·lèrgia o intolerància diagnosticada a les proteïnes de llet de vaca en lactants, fins a dos anys si hi ha compromís nutricional.

Per a esta indicació és convenient que a partir de l'any d'edat es faça la prova confirmatòria d'al·lèrgia (test de provocació) per un servei especialitzat (al·lergòleg o digestòleg)

A1.3.3- Pacients desnodrits que seran sotmesos a cirurgia major programada o trasplantaments

A1.3.4- Pacients amb encefalopatia hepàtica crònica amb intolerància a les proteïnes de la dieta

A1.3.5- Pacients amb adrenoleucodistròfia lligada al cromosoma X, neurològicament asimptomàtics

A1.4-Situacions clíiques que cursen amb desnutrició severa

- | | |
|--|---|
| A1.4.1- Malaltia inflamatòria intestinal | <ul style="list-style-type: none"> • Colitis ulcerosa • Malaltia de Crohn |
|--|---|

A1.4.2- Caquèxia cancerosa per enteritis crònica per tractament químic i/o radioteràpic

A1.4.3- Patologia mèdica infecciosa que comporta malabsorció severa: sida

A1.4.4- Fibrosi quística

A1.4.5- Fístules enterocutànies, de baix dèbit

A1.4.6- Insuficiència renal infantil que compromet el creixement del pacient

A1.5- Trastorns del metabolisme dels aminoàcids

A1.5.1- Trastorns del metabolisme dels aa essencials	Hiperfenilalaninèmies	<ul style="list-style-type: none"> • Fenilcetonúries • Hiperfenilalaninèmia benigna • Primapterinúria • Deficiència de la dihidrobiopterinareductasa
	Trastorns del metabolisme de la metionina i aminoàcids sulfurats	<ul style="list-style-type: none"> • Homocistinúria • Alteracions en la 5-tetrahidrofolatotransferasa o trastorns del metabolisme de la cobalamina, tots amb acidúria metilmalònica • Cistationinúria o altres
	Trastorns en el metabolisme dels aminoàcids ramificats	<ul style="list-style-type: none"> • Xarop d'auró: deficiència de la α-ceto-descarboxilasa • Acidèmies orgàniques del metabolisme de la leucina: acidèmia isovalèrica, acidèmia metilcrotònica, acidèmia 3-hidroximetilglutàrica • Acidèmies orgàniques del metabolisme de la isoleucina i valina <ul style="list-style-type: none"> - Acidèmia propiònica - Acidèmia metilmalònica - Deficiència de la beta-cetotiolasa (hipercetosi)

	Trastorns del metabolisme de la lisina	<ul style="list-style-type: none"> • Acidúria glutàrica tipus I: deficiència de la glutaril-CoA-deshidrogenasa • Hiperlisinèmia: deficiència de la proteïna bifuncional 2-aminoadípic-semialdehid-sintetasa amb augment de lisina en sang i en orina • Intolerància hereditària a la lisina: trastorn de transportador d'aminoàcids dibàsics (lisina, arginina, ornitina i cistina)
A1.5.2- Trastorns del metabolisme dels aa no essencials	Trastorns del metabolisme de la tirosina	<ul style="list-style-type: none"> • Tirosinèmia I: deficiència de la fumarilacetoacetasa • Tirosinèmia II: deficiència de la tirosina-aminotransferasa • Hawkinsinúria: deficiència de la dioxygenasa
	Trastorns del metabolisme de l'ornitina: hiperornitinèmies	<ul style="list-style-type: none"> • Síndrome HHH: deficiència del transport de l'ornitina mitocondrial • Atròfia girata: deficiència de l'ornitina-transaminasa
A1.5.3- Trastorns del cicle de la urea		<ul style="list-style-type: none"> • Deficiència de N-acetyl-glutamat-sintetasa • Deficiència de carbamil-P-sintetasa • Deficiència d'ornitina-transcarbamila • Deficiència d'arginosuccinil-lasa • Deficiència d'arginosuccinil-sintetasa • Deficiència d'arginasa
A1.6-Trastornos del metabolisme dels lípids		
A1.6.1- Trastorn dels àcids grassos de cadena llarga o molt llarga	Trastorns de l'absorció intestinal d'àcids grassos de cadena llarga o molt llarga	<ul style="list-style-type: none"> • Limfangiectàsia intestinal • Malaltia de Swaschman • A- β-lipoproteïnèmia i hipolipoproteïnèmia • Citopaties mitocondrials amb alteració de funció pancreàtica

	<p>Defectes de la hidròlisi intravascular de triglicèrids de cadena llarga o molt llarga (hiperlipoproteïnèmia I de Fredrickson)</p> <p>Deficiències de la β-oxidació mitocondrial dels àcids grisos de cadena llarga o molt llarga</p>	<ul style="list-style-type: none"> Deficiència de la lipoproteïna-lipasa endotelial (LPL) Deficiències d'APO C II <ul style="list-style-type: none"> Defectes del transportador de la carnitina Deficiència de la carnitina-palmitoiltransferasa (CPT) I i II Deficiència de la carnitina-acilcarnitina-translocasa. Deficiència de l'acil-CoA-deshidrogenasa d'àcids grisos de cadena llarga o molt llarga Deficiència de la 3-hidroxiacil-CoA-deshidrogenasa d'àcids grisos de cadena llarga o molt llarga, incloent-hi la deficiència de l'enzim trifuncional
A1.6.2- Trastorn del metabolisme dels àcids grisos de cadena mitjana o curta		<ul style="list-style-type: none"> Deficiència de l'acil-CoA-deshidrogenasa d'àcids grisos de cadena mitjana Deficiència de l'acil-CoA-deshidrogenasa d'àcids grisos de cadena curta Deficiència de la 3-hidroxiacil-deshidrogenasa d'àcids grisos de cadena curta
A1.6.3- Trastorns del metabolisme dels àcids grisos de cadena molt llarga, llarga, mitjana i curta		<ul style="list-style-type: none"> Deficiència del complex electrotransferència-flavoproteïna (ETFQoDH) Deficiència del complex II de la cadena respiratòria mitocondrial Acidúria glutàrica tipus II, en la qual s'afecta la β-oxidació mitocondrial de qualsevol àcid gras de diferents longituds de cadena (molt llarga, llarga, mitjana i curta)

III.1-A2) Mòduls hidrocarbonats de fructosa (MHID2)

A2.1- Trastorns del metabolisme dels hidrats de carboni

Instrucció: 7/2016/122/33

A2.1.1- Trastorns del transport cel·lular de monosacàrids: deficiència del transportador de membrana de piranooses (intolerància a glucosa i galactosa)

III.1-A3) Mòduls hidrocarbonats de D-mannosa (MHID3)

A3.1- Trastorns del metabolisme dels hidrats de carboni

A3.1.1- Trastorns de la glicosilació de proteïnes tipus 1b: deficiència de la fosfomannosa-isomerasa

III.1-A4) Mòduls de midó de dacsa modificat ric en amilopectina (MHID5)

En pacients amb glicogenosi tipus I i tipus III que presenten hipoglucèmia greu refractària al tractament amb midó de dacsa convencional o bé intolerància digestiva demostrada està indicat l'ús de mòduls de midó de dacsa modificat ric en amilopectina:

A4.1- Trastorns del metabolisme del glicogen. Glicogenosi.

A4.1.1- Glicogenosi tipus I. Deficiència de la glucosa-6-fosfatasa

A4.1.2- Glicogenosi tipus III. Deficiència de l'amil-1-6-glucosidasa

III.2- MÒDULS LIPÍDICS

III.2-A- Mòduls de triglicèrids de cadena llarga (MLLC)

III.2-A1) Mòduls de triglicèrids de cadena llarga amb glutariltrioleat i glutariltrierucicat (MLLC1), únicament amb glutariloleat (MLLC2) o únicament amb glutarilerucicat (MLLC3)

A1.1- Pacients amb requeriments especials d'energia o nutrients

A1.1.1- Pacients amb adrenoleucodistròfia lligada al cromosoma X, neurològicament asimptomàtics

III.2-A2) Mòduls de triglicèrids de cadena llarga no-MLLC1, 2 i 3 (MLLC4)

Per a complementar la dieta en el cas que el pacient no tolere o no assolisca l'estat nutricional a pesar d'una dieta completa comercialitzada. Se n'ha de justificar la utilització en el moment de la sol·licitud de visat

A2.1- Situacions clíniques que cursen amb desnutrició severa

A2.1.1- Insuficiència renal infantil que compromet el creixement del pacient

A2.2- Trastorns del metabolisme dels aminoàcids

A2.2.1- Trastorns del metabolisme dels aminoàcids essencials	Trastorns del metabolisme de la metionina i aminoàcids sulfurats	<ul style="list-style-type: none"> • Homocistinúria • Alteracions en la 5-tetrahidrofolat-transferasa o trastorns del metabolisme de la cobalamina, tots amb acidúria metilmalònica • Cistationinúria o altres
	Trastorns en el metabolisme dels aminoàcids ramificats	<ul style="list-style-type: none"> • Xarop d'auró: deficiència de la α-cetodescarboxilasa • Acidèmies orgàniques del metabolisme de la leucina: acidèmia isovalèrica, acidèmia metilcrotònica, acidèmia 3-hidroximetilglutàrica • Acidèmies orgàniques del metabolisme de la isoleucina i valina acidèmia propiònica i acidèmia metilmalònica

	Trastorns del metabolisme de la lisina	<ul style="list-style-type: none"> • Acidúria glutàrica tipus I: deficiència de la glutaril-CoA-deshidrogenasa • Hiperlisinèmia: deficiència de la proteïna bifuncional 2-aminoadípic-semialdehid-sintetasa amb augment de lisina en sang i en orina • Intolerància hereditària a la lisina: trastorn de transportador d'aminoàcids dibàsics (lisina, arginina, ornitina i cistina)
A2.2.2- Trastorns del metabolisme dels aminoàcids no essencials	Trastorns del metabolisme de la tirosina	<ul style="list-style-type: none"> • Tirozinèmia I: deficiència de la fumarilacetoacetasa • Tirozinèmia II: deficiència de la tirosina-amino-transferasa • Hawkinsinúria: deficiència de la dioxigenasa
	Trastorns del metabolisme de l'ornitina: hiperornitinèmies	<ul style="list-style-type: none"> • Síndrome HHH: deficiència del transport de l'ornitina mitocondrial • Atròfia girata: deficiència de l'ornitina-transaminasa
A2.2.3- Trastorns del cicle de la urea	<ul style="list-style-type: none"> • Deficiència de N-acetyl-glutamat-sintetasa • Deficiència de carbamil-P-sintetasa • Deficiència d'ornitina-transcarbamila • Deficiència d'arginosuccinil-lasa • Deficiència d'arginosuccinil-sintetasa • Deficiència d'arginasa 	
A2.3- Trastorns del metabolisme dels lípids		
A.2.3.1- Trastorn del metabolisme dels àcids grassos de cadena mitjana o curta	<ul style="list-style-type: none"> • Deficiència de l'acil-CoA-deshidrogenasa d'àcids grassos de cadena mitjana • Deficiència de l'acil-CoA-deshidrogenasa d'àcids grassos de cadena curta • Deficiència de la 3-hidroxiacil-deshidrogenasa d'àcids grassos de cadena curta 	

III.2-B- Mòduls de triglicèrids de cadena mitjana (MLMC1):

Per a complementar la dieta en el cas que el pacient no tolere o no assolisca l'estat nutricional a pesar d'una dieta completa comercialitzada. Se n'ha de justificar la utilització en el moment de la sol·licitud de visat.

B1.1. Situaciones clínicas que cursen amb desnutrició severa		
B1.1.1- Fibrosi quística		
B1.2- Requeriments especials d'energia o nutrients		
B1.2.1- Síndromes de malabsorció severa	<ul style="list-style-type: none"> • Síndrome d'intestí curt sever • Diarrea intractable d'origen autoimmune • Linfofoma • Esteatorrea postgastrectomia • Carcinoma de pàncrees • Resecció àmplia pancreàtica • Insuficiència vascular mesentèrica • Amiloïdosi • Esclerodèrmia • Enteritis eosinofílica. 	
B1.2.2. Malalties neurològiques subsidiàries de ser tractades amb dietes cetogèniques	<ul style="list-style-type: none"> • Epilèpsia refractària en xiquets i de mode excepcional en adults. Per un període màxim de 2 anys. • Deficiència del transportador tipus I de la glucosa • Deficiència del complex de la piruvat-deshidrogenasa 	
B1.2.3- Pacients desnodrits que seran sotmesos a cirurgia major programada o trasplantaments		
B1.3- Situacions clínicas que cursen amb desnutrició severa		
B1.3.1- Insuficiència renal infantil que compromet el creixement del patient		
B1.4 Trastorns del metabolisme dels aminoàcids		
B1.4.1- Trastorns del metabolisme dels aa essencials	Hiperfenilalaninèmies	<ul style="list-style-type: none"> • Fenilcetonúries • Hiperfenilalaninèmia benigna • Primapterinúria • Deficiència de la dihidrobioppterina-reductasa
	Trastorns del metabolisme de la metionina i aminoàcids sulfurats	<ul style="list-style-type: none"> • Homocistinúria • Alteracions en la 5-tetrahidrofolat-transferasa o trastorns del metabolisme de la cobalamina, tots amb acidúria metilmalònica • Cistationinúria o altres

	Trastorns en el metabolisme dels aminoàcids ramificats	<ul style="list-style-type: none"> • Xarop d'auró: deficiència de la α-ceto-descarboxilasa • Acidèmies orgàniques del metabolisme de la leucina: acidèmia isovalèrica, acidèmia metilcrotònica, acidèmia 3-hidroximetilglutàrica • Acidèmies orgàniques del metabolisme de la isoleucina i valina <ul style="list-style-type: none"> • Acidèmia propònica • Acidèmia metilmalònica
	Trastorns del metabolisme de la lisina	<ul style="list-style-type: none"> • Acidúria glutàrica tipus I: deficiència de la glutaril-CoA-deshidrogenasa • Hiperlisinèmia: deficiència de la proteïna bifuncional 2-aminoadípic-semialdehid-sintetasa amb augment de lisina en sang i en orina • Intolerància hereditària a la lisina: Trastorn de transportador d'aminoàcids dibàsics (lisina, arginina, ornitina i cistina)
B1.4.2- Trastorns del metabolisme dels aa no essencials	Trastorns del metabolisme de la tirosina	<ul style="list-style-type: none"> • Tirosinèmia I: deficiència de la fumarilacetooacetasa • Tirosinèmia II: deficiència de la tirosina-amino-transferasa • Hawkinsinúria: deficiència de la dioxigenasa
	Trastorns del metabolisme de l'ornitina: hiperornitinèmies	<ul style="list-style-type: none"> • Síndrome HHH: deficiència del transport de l'ornitina mitocondrial • Atròfia girata: deficiència de l'ornitina-transaminasa
B1.4.3- Trastorns del cicle de la urea		<ul style="list-style-type: none"> • Deficiència de N-acetilglutamat-sintetasa • Deficiència de carbamil-P-sintetasa • Deficiència d'ornitina-transcarbamila • Deficiència d'arginosuccinil-liasi • Deficiència d'arginosuccinil-sintetasa • Deficiència d'arginasa

B1.5- Trastorns del metabolisme dels lípids		
B1.5.1- Trastorn dels àcids grassos de cadena llarga o molt llarga	Trastorns de l'absorció intestinal d'àcids grassos de cadena llarga o molt llarga	<ul style="list-style-type: none"> • Limfangiectàsia intestinal • Malaltia de Swaschman • A- β-lipoproteïnèmia i hip- β-lipoproteïnèmia • Citopaties mitocondrials amb alteració de funció pancreàtica
	Defectes de la hidròlisi intravascular de triglicèrids de cadena llarga o molt llarga (Hiperlipoproteïnèmia I de Friedrickson)	<ul style="list-style-type: none"> • Deficiència de la lipoproteïna-lipasa endotelial (LPL) • Deficiències d'APO C II
	Deficiències de la β -oxidació mitocondrial dels àcids grassos de cadena llarga o molt llarga	<ul style="list-style-type: none"> • Defectes del transportador de la carnitina • Deficiència de la carnitina-palmitoil-transferasa (CPT) I i II • Deficiència de la carnitina-acilcarnitina-translocasa. • Deficiència de l'acil-CoA-deshidrogenasa d'àcids grassos de cadena llarga o molt llarga • Deficiència de la 3-hidroxiacil-CoA-deshidrogenasa d'àcids grassos de cadena llarga o molt llarga, incloent-hi la deficiència de l'enzim trifuncional
B1.5.3- Trastorns del metabolisme dels àcids grassos de cadena molt llarga, llarga, mitja i curta		<ul style="list-style-type: none"> • Deficiència del complex electrotransferència-flavoproteïna (ETFQoDH) • Deficiència del complex II de la cadena respiratòria mitocondrial • Acidúria glutàrica tipus II, en la qual s'afecta la β-oxidació mitocondrial de qualsevol àcid gras de diferents longituds de cadena (molt llarga, llarga, mitjana i curta)

III.3- MÒDULS PROTEICS

III.3-A- Mòduls de proteïna completa (MPEN1) i mòduls de pèptids (MPPE1)

S'utilitzaran per a complementar la dieta en el cas que el pacient no tolere o no assolisca l'estat nutricional a pesar d'una dieta completa comercialitzada, en les situacions clíniques que s'indiquen a continuació. Els mòduls peptídics (MPPE1) només s'utilitzaran en cas de pacients que no toleren proteïna intacta completa. En ambdós casos Se n'ha de justificar la utilització en el moment de la sol·licitud de visat.

A.1- Alteracions mecàniques de la deglució o del trànsit, que cursen amb afàgia o disfàgia severa i NECESSITEN SONDA

A.1.1- Tumors de cap i coll

A.1.2- Tumors de l'aparell digestiu (esòfag, estòmac).

A.1.3- Cirurgia otorinolaringològica (ORL) i maxil-lofacial.

A.1.4- Estenosi esofàgica no tumoral.

A.2- Trastorns neuromotors que impiden la deglució o el trànsit i que NECESSITEN SONDA

A.2.1-Malalties neurològiques que cursen amb afàgia o disfàgia severa.

- Esclerosi múltiple.
- Esclerosi lateral amiotòrfica.
- Síndrome miasteniforme.
- Síndrome de Guillain-Barré.
- Seqüèles de malalties infeccioses o traumàtiques del sistema nerviós central.
- Retard mental sever.
- Processos degeneratius severs del sistema nerviós central.

A.2.2- Accidents cerebrovasculars.

A.2.3- Tumors cerebrals

A.2.4- Paràlisi cerebral

A.2.5- Coma neurològic

A.2.6-Trastorns severs de la motilitat intestinal

- Pseudoobstrucció intestinal.
- Gastroparesia diabètica

A.3- Requeriments especials d'energia o nutrients

A.3.1- Síndromes de malabsorció severa.

- Síndrome d'intestí curt
- Diarrea intractable d'origen autoimmune.
- Limfoma.
- Esteatorrea postgastrectomia.
- Carcinoma de pàncrees.

	<ul style="list-style-type: none"> • Resecció àmplia pancreàtica. • Insuficiència vascular mesentèrica. • Amiloïdosi. • Esclerodèrmia. • Enteritis eosinofílica.
A.3.2- Pacients desnordits que seran sotmesos a cirurgia major programada o trasplantaments.	
A.4- Situacions clíniques que cursen amb desnutrició severa	
A.4.1- Malaltia inflamatòria intestinal	<ul style="list-style-type: none"> • Colitis ulcerosa. • Malaltia de Crohn.
A.4.2- Caquèxia cancerosa per enteritis crònica per tractament químic o radioteràpic.	
A.4.3- Patologia mèdica infecciosa que comporta malabsorció severa: sida.	
A.4.4- Fibrosi quística.	
A.4.5- Fístules enterocutànies, de baix dèbit.	

Els mòduls de proteïna **completa** (MPEN1) estan, a més a més, indicats per a complementar la dieta en el cas que el pacient no tolere o no assolisca l'estat nutricional a pesar d'una dieta completa comercialitzada, en les situacions clíniques que s'indiquen a continuació. També s'utilitzaran per a aquells pacients que estan en diàlisi i que desenrotllen hipoalbuminèmia. Se n'ha de justificar la utilització en el moment de la sol·licitud de visat:

A.4- Situacions clíniques que cursen amb desnutrició severa	
A.4.6- Insuficiència renal infantil que compromet el creixement del pacient	
A.5- Trastorns del metabolisme dels lípids	
A.5.1- Trastorn dels àcids grassos de cadena llarga o molt llarga	<p>Trastorns de l'absorció intestinal d'àcids grassos de cadena llarga o molt llarga</p> <ul style="list-style-type: none"> • Linfangiectàsia intestinal • Malaltia de Swanson • A- β-lipoproteïnèmia i hipo- β-lipoproteïnèmia • Citopaties mitocondrials amb alteració de funció pancreàtica
	<p>Defectes de la hidròlisi intravascular de triglicèrids de cadena llarga i/o molt llarga (Hiperlipoproteïnèmia I de Friedrickson)</p> <ul style="list-style-type: none"> • Deficiència de la lipoproteïna-lipasa endotelial (LPL) • Deficiències d'apo C II

	Deficiències de la β -oxidació mitocondrial dels àcids grassos de cadena llarga o molt llarga	<ul style="list-style-type: none"> • Defectes del transportador de la carnitina • Deficiència de la carnitina-palmitoil-transferasa (CPT) I i II • Deficiència de la carnitina-acilcarnitina-translocasa. • Deficiència de l'acil-CoA-deshidrogenasa d'àcids grassos de cadena llarga o molt llarga • Deficiència de la 3-hidroxiacil-CoA-deshidrogenasa d'àcids grassos de cadena llarga o molt llarga, incloent-hi la deficiència de l'enzim trifuncional
A.5.2- Trastorn del metabolisme dels àcids grassos de cadena mitjana o curta		<ul style="list-style-type: none"> • Deficiència de l'acil-CoA-deshidrogenasa d'àcids grassos de cadena mitjana • Deficiència de l'acil-CoA-deshidrogenasa d'àcids grassos de cadena curta • Deficiència de la 3-hidroxiacil-deshidrogenasa d'àcids grassos de cadena curta
A.5.3- Trastorns del metabolisme dels àcids grassos de cadena molt llarga, llarga, mitjana i curta		<ul style="list-style-type: none"> • Deficiència del complex electrotransferència-flavoproteïna (ETFQoDH) • Deficiència del complex II de la cadena respiratòria mitocondrial • Acidúria glutàrica tipus II, en la qual s'afecta la β-oxidació mitocondrial de qualsevol àcid gras de diferents longituds de cadena (molt llarga, llarga, mitjana i curta)

III.3-B- Mòduls d'aminoàcids (MPAA):

III.3-B1) Mòduls de glicina (MPAA1)

B1.1- Trastorns del metabolisme dels aminoàcids		
B1.1.1- Trastorns del metabolisme dels aminoàcids	Trastorns en el metabolisme dels	<ul style="list-style-type: none"> • Acidèmies orgàniques del metabolisme de la leucina: acidèmia

essencials	aminoàcids ramificats	isovalèrica, Per a l'aportació de L-glicina
B1.1.2- Trastorns del metabolisme dels aminoàcids no essencials	Trastorns del metabolisme de la serina Com a tractament coadjuvant	
B1.2- Trastorns del metabolisme dels lípids		
B1.2.1- Trastorns del metabolisme dels àcids grassos de cadena molt llarga, llarga, mitjana i curta		<ul style="list-style-type: none"> • Deficiència del complex electrotransferència-flavoproteïna (ETFQoDH) • Deficiència del complex II de la cadena respiratòria mitocondrial • Acidúria glutàrica tipus II, en la qual s'afecta la β-oxidació mitocondrial de qualsevol àcid gras de diferents longituds de cadena (molt llarga, llarga, mitjana i curta) <p>En cas d'acidúria isovalèrica greu</p>

III.3-B2) Mòduls de L-alanina (MPAA2)

En cas de necessitat d'aportació d'aminoàcids limitants, en:

B2.1- Trastorns del metabolisme dels aminoàcids		
B2.1.1- Trastorns del metabolisme dels aminoàcids essencials	Trastorns en el metabolisme dels aminoàcids ramificats	<ul style="list-style-type: none"> • Acidèmies orgàniques del metabolisme de la isoleucina i valina: acidèmia propiònica i acidèmia metilmalònica

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

En cas de necessitat d'aportació d'aminoàcids limitants, en:

B3.1- Trastorns del metabolisme dels aminoàcids		
B3.1.1- Trastorns del cicle de la urea		<ul style="list-style-type: none"> • Deficiència de N-acetilglutamat-sintetasa • Deficiència de carbamil-P-sintetasa • Deficiència d'ornitina-transcarbamila • Deficiència d'arginosuccinil-lasa • Deficiència d'arginosuccinil-sintetasa

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

En cas de necessitat d'aportació d'aminoàcids limitants, en:

B4.1- Trastorns del metabolisme dels aminoàcids

B4.1.1- Trastorns del metabolisme dels aminoàcids essencials	Trastorns del metabolisme de la lisina	<ul style="list-style-type: none"> • Intolerància hereditària a la lisina: trastorn de transportador d'aminoàcids debàsics (lisina, arginina, ornitina i cistina)
B4.1.1- Trastorns del metabolisme dels aminoàcids no essencials	Trastorns del metabolisme de l'ornitina: hiperornitinèmies	<ul style="list-style-type: none"> • Síndrome HHH: deficiència del transport de l'ornitina mitocondrial
B4.1.2- Trastorns del cicle de la urea		<ul style="list-style-type: none"> • Deficiència de N-acetilglutamat-sintetasa • Deficiència de carbamil-P-sintetasa • Deficiència d'ornitina-transcarbamila

III.3-B5) Mòduls de L-cistina (MPAA5)

Per a complementar la dieta en el cas que el pacient no tolere o no assolisca l'estat nutricional a pesar d'una dieta completa comercialitzada. Se n'ha de justificar la utilització en el moment de la sol·licitud de visat

B5.1- Trastorns del metabolisme dels aminoàcids

B5.1.1- Trastorns del metabolisme dels aminoàcids essencials	Trastorns del metabolisme de la metionina i aminoàcids sulfurats	<ul style="list-style-type: none"> • Homocistinúria • Cistationinúria o altres
--	--	--

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

Per a complementar la dieta en el cas que el pacient no tolere o no assolisca l'estat nutricional a pesar d'una dieta completa comercialitzada. Se n'ha de justificar la utilització en el moment de la sol·licitud de visat

B7.1- Trastorns del metabolisme dels aminoàcids

B7.1.1- Trastorns del metabolisme dels aminoàcids essencials	Trastorns del metabolisme de la metionina i aminoàcids sulfurats	<ul style="list-style-type: none"> • Alteracions en la 5-tetrahidrofolat-transferasa o trastorns del metabolisme de la cobalamina, tots amb acidúria metilmalònica
--	--	---

En cas de necessitat d'aportació d'aminoàcids limitants, en:

B7.2- Trastorns del metabolisme dels aminoàcids

B7.2.1- Trastorns del metabolisme dels aminoàcids esencialesxz	Trastorns en el metabolisme dels aminoàcids ramificats	<ul style="list-style-type: none"> Xarop d'auró: deficiència de la α-ceto-descarboxilasa Acidèmies orgàniques del metabolisme de la isoleucina i valina: Acidèmia propònica, Acidèmia metilmalònica, Deficiència de la beta-cetotiolasa (hipercetosi)
--	--	---

III.3-B8) Mòduls de L-leucina (MPAA8)

Encara que en la pràctica clínica el seu ús està molt limitat, estarien indicats en casos molt especials, determinades acidèmies orgàniques (no en totes) i només si es demostra analíticament la seua deficiència.

B8.1- Trastorns del metabolisme dels aa essencials	Trastorns en el metabolisme dels aminoàcids ramificats	<ul style="list-style-type: none"> Acidèmies orgàniques del metabolisme de la leucina: acidèmia isovalèrica, acidèmia metilcrotònica, acidèmia 3-hidroximetilglutàrica
--	--	---

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

En cas de necessitat d'aportació d'aminoàcids limitants, en:

B9.1- Trastorns del metabolisme dels aminoàcids

B9.1.1- Trastorns del metabolisme dels aminoàcids no essencials	Trastorns del metabolisme de l'ornitina: hiperornitinèmies	<ul style="list-style-type: none"> Síndrome HHH: deficiència del transport de l'ornitina mitocondrial
---	--	--

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

En cas de necessitat d'aportació d'aminoàcids limitants, en:

B10.1- Trastorns del metabolisme dels aminoàcids

B10.1.1- Trastorns del metabolisme dels aminoàcids no essencials	Trastorns del metabolisme de l'ornitina: hiperornitinèmies	<ul style="list-style-type: none"> • Síndrome HHH: deficiència del transport de l'ornitina mitocondrial • Atròfia <i>girata</i>: deficiència de l'ornitina-transaminasa
--	--	---

III.3-B11) Mòduls de L-triptófan (MPAA11)

En cas de necessitat d'aportació d'aminoàcids limitants, en:

B11.1- Trastorns del metabolisme dels aminoàcids

B11.1.1- Trastorns del metabolisme dels aminoàcids essencials	Trastorns del metabolisme de la lisina	<ul style="list-style-type: none"> • Acidúria glutàrica tipus I: deficiència de la glutaril-CoA-deshidrogenasa
---	--	---

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

En cas de necessitat d'aportació d'aminoàcids limitants, en:

B12.1- Trastorns del metabolisme dels aminoàcids

B12.1.1- Trastorns del metabolisme dels aminoàcids essencials	Trastorns en el metabolisme dels aminoàcids ramificats	<ul style="list-style-type: none"> • Xarop d'auró: deficiència de la α-acetodescarboxilasa
---	--	---

III.3-B13) Mòduls d'aminoàcids essencials (MPAA13)

B13.1- Trastorns del metabolisme dels aminoàcids

B13.1.1- Trastorns del cicle de la urea	<ul style="list-style-type: none"> • Deficiència de N-acetilglutamat-sintetasa • Deficiència de carbamil-P-sintetasa • Deficiència d'ornitina-transcarbamila • Deficiència d'arginosuccinil-liasi • Deficiència d'arginosuccinil-sintetasa • Deficiència d'arginasa
---	---

III.3-B14) Mòduls d'aminoàcids ramificats (MPAA14)

Per a complementar la dieta en el cas que el pacient no tolere o no assolisca l'estat nutricional a pesar d'una dieta completa comercialitzada. Se n'ha de justificar la utilització en el moment de la sol·licitud de visat

B14.1- Pacients amb requeriments especials d'energia o nutrients

B14.1.1- Pacients amb encefalopatia hepàtica crònica amb intolerància a les proteïnes de la dieta

III.3-B15) Mòduls mescla d'aminoàcids essencials i no essencials (MPAA15)

B15.1- Trastorns del metabolisme dels aminoàcids

B15.1.1- Trastorns del cicle de la urea

- Deficiència de N-acetilglutamato-sintetasa
- Deficiència de carbamil-P-sintetasa
- Deficiència d'ornitina-transcarbamila
- Deficiència d'arginosuccinil-liasi
- Deficiència d'arginosuccinil-sintetasa
- Deficiència d'arginasa

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

Com a tractament coadjuvant:

B16.1- Trastorns del metabolisme dels aminoàcids

B16.1.1- Trastorns del metabolisme dels aminoàcids no essencials

- Trastorns del metabolisme de la serina

III.4- MÒDULS MIXTOS

III.4-A- Mòduls hidrocarbonats i lipídics (MMHL):

III.4-A1) Mòduls hidrocarbonats i lipídics amb hidrats de carboni i colesterol (MMHL1)

Per a complementar la dieta en el cas que el pacient no tolere o no assolisca l'estat nutricional a pesar d'una dieta completa comercialitzada. Se n'ha de justificar la utilització en el moment de la sol·licitud de visat

A1.1- Situacions clíniques que cursen amb desnutrició severa

A1.1- Insuficiència renal infantil que compromet el creixement del pacient:

Com a tractament coadjuvant en:

A1.2- Trastorns del metabolisme dels lípids

A1.2.1- Defectes de la síntesi del colesterol: síndrome de Smith-Lemli-Opitz

III.4-A2) Mòduls hidrocarbonats i lipídics resta MMHL (no-MMHL1) (MMHL2)

En les indicacions següents es podrà utilitzar per a complementar la dieta en el cas que el pacient no tolere o no assolisca l'estat nutricional a pesar d'una dieta completa comercialitzada. Se n'ha de justificar la utilització en el moment de la sol·licitud de visat

A2.2 Pacients amb requeriments especials d'energia o nutrients

A2.2.1- Síndromes de malabsorció severa .	<ul style="list-style-type: none">• Síndrome d'intestí curt• Diarrea intractable d'origen autoimmune.• Limfoma.• Esteatorrea postgastrectomia.• Carcinoma de pàncrees.• Resecció àmplia pancreàtica.• Insuficiència vascular mesentèrica.• Amiloïdosi.• Esclerodèrmia.• Enteritis eosinofílica.
--	--

A2.2.2- Al·lèrgia o intolerància diagnosticada a les proteïnes de llet de vaca <u>en lactants, fins a dos anys si</u>	<p>Per a esta indicació és convenient que a partir de l'any d'edat es realitze la prova confirmatòria d'al·lèrgia (test de provació) per un servei especialitzat (al·lergòleg o digestòleg).</p>
---	--

hi ha compromís nutricional	
A2.2.3- Pacients desnodrits que seran sotmesos a cirurgia major programada o trasplantaments.	
A2.2.4- Pacients amb encefalopatia hepàtica crònica amb intolerància a les proteïnes de la dieta	
A2.2.5- Pacients amb adrenoleucodistrofia lligada al cromosoma X, neurològicament asimptomàtics	
A2.3- Situacions clíiques que cursen amb desnutrició severa	
A2.3.1- Malaltia inflamatòria intestinal	<ul style="list-style-type: none"> • Colitis ulcerosa. • Malaltia de Crohn.
A2.3.2- Caquèxia cancerosa per enteritis crònica per tractament químic o radioteràpic.	
A2.3.3- Patologia mèdica infecciosa que comporta malabsorció severa: sida.	
A2.3.4- Fibrosi quística.	
A2.3.5- Fístules enterocutànies, de baix dèbit.	
A2.3.6- Insuficiència renal infantil que compromet el creixement del pacient	
A2.4 Trastorns del metabolisme dels aminoàcids	
A2.4.1- Trastorns del metabolisme dels aa essencials	Hiperfenilalaninèmies <ul style="list-style-type: none"> • Fenilcetonúries • Hiperfenilalaninèmia benigna • Primapterinúria • Deficiència de la dihidrobiopterina-reductasa
	Trastorns del metabolisme de la metionina i aminoàcids sulfurats <ul style="list-style-type: none"> • Homocistinúria • Alteracions en la 5-tetrahidrofolat-transferasa o trastorns del metabolisme de la cobalamina, tots amb acidúria metilmalònica • Cistationinúria o altres

	Trastorns en el metabolisme dels aminoàcids ramificats	<ul style="list-style-type: none"> • Acidèmies orgàniques del metabolisme de la leucina: acidèmia isovalèrica, acidèmia metilcrotònica, acidèmia 3-hidroximetilglutàrica • Acidèmies orgàniques del metabolisme de la isoleucina i valina <ul style="list-style-type: none"> • Acidèmia propiònica • Acidèmia metilmalònica
	Trastorns del metabolisme de la lisina	<ul style="list-style-type: none"> • Acidúria glutàrica tipus I: deficiència de la glutaril-CoA-deshidrogenasa • Hiperlisinèmia: deficiència de la proteïna bifuncional 2-aminoadípic-semialdehid-sintetasa amb augment de lisina en sang i en orina • Intolerància hereditària a la lisina: Trastorn de transportador d'aminoàcids dibàsics (lisina, arginina, ornitina i cistina)
A2.4.2- Trastorns del metabolisme dels aa no essencials	Trastorns del metabolisme de la tirosina	<ul style="list-style-type: none"> • Tirosinèmia I: deficiència de la fumarilacetooacetasa • Tirosinèmia II: deficiència de la tirosina-aminotransferasa • Hawkinsinúria: deficiència de la dioxigenasa
	Trastorns del metabolisme de l'ornitina: hiperornitinèmies	<ul style="list-style-type: none"> • Atròfia girata: deficiència de l'ornitina-transaminasa
A2.4.3- Trastorns del cicle de la urea	<ul style="list-style-type: none"> • Deficiència de N-acetilglutamat-sintetasa • Deficiència de carbamil-P-sintetasa • Deficiència d'ornitina-transcarbamila • Deficiència d'arginosuccinil-liasi • Deficiència d'arginosuccinil-sintetasa • Deficiència d'arginasa 	

III.5- MÒDULS ESPESSIDORS

III.5-A- Mòduls espessidors (MESP1):

S'utilitzarà exclusivament en cas de pacients amb disfàgia a líquids, d'origen neurològic o excepcionalment motor, per a augmentar la consistència dels aliments amb textures líquides, sempre que no puguen ser espessits amb alternatives de consum ordinari. La finalitat d'este tractament és evitar o retardar l'ús de sonda nasoentèrica o gastrostomia, quan els malalts puguen ingerir aliments sòlids sense risc d'aspiració, però patixen aspiració o corren el risc de patir-ne si ingerixen aliments líquids. Se n'ha de justificar la situació clínica en el moment de visat.

Únicament es prescriuran si el pacient té actiu el diagnòstic de disfàgia, en les situacions clíiques següents:

A.1- Alteracions mecàniques de la deglució o del trànsit, que cursen amb afàgia o disfàgia severa i NECESSITEN SONDA	
A.1.1- Tumors de cap i coll	
A.1.2- Tumors de l'aparell digestiu (esòfag, estòmac).	
A.1.3- Cirurgia otorinolaringològica (ORL) i maxil·lofacial.	
A.1.4- Estenosi esofàgica no tumoral.	
A.2- Trastorns neuromotors que impeden la deglució o el trànsit i que NECESSITEN SONDA	
A.2.1-Malalties neurològiques que cursen amb afàgia o disfàgia severa .	<ul style="list-style-type: none">• Esclerosi múltiple.• Esclerosi lateral amiotòrfica.• Síndrome miasteniforme.• Síndrome de Guillain-Barré.• Seqüèles de malalties infeccioses o traumàtiques del sistema nerviós central.• Retard mental sever.• Processos degeneratius severs del sistema nerviós central.
A.2.2-Accidents cerebrovasculars.	
A.2.3-Tumors cerebrals	
A.2.4-Paràlisi cerebral	
A.2.5-Coma neurològic	
A.2.6-Trastorns severs de la motilitat intestinal	<ul style="list-style-type: none">• Pseudoobstrucció intestinal.• Gastroparèisia diabètica

IV- PRODUCTES DIETÈTICS PER A TRASTORNS METABÒLICS CONGÈNITS:

IV.1- PRODUCTES DIETÈTICS PER A TRASTORNS DEL METABOLISME DELS HIDRATS DE CARBONI

IV.1-A- Fòrmules sense lactosa (HLAA)

A.1- Trastorns del metabolisme dels hidrats de carboni

A.1.1- Deficiència primària de lactasa intestinal de debut neonatal

A.1.2- Deficiència transitòria de lactasa intestinal secundària a atròfia de vellositats intestinals deguda a celiaquia

En lactants i menors de 2 anys

A.1.3- Trastorns del metabolisme del glicogen.
Glicogenosi

- Glicogenosi tipus I

B- Fòrmules amb/sense fructosa, sense glucosa, ni galactosa, ni disacàrids i polisacàrids que en continguen (HMAA):

B.1- Trastorns del metabolisme dels hidrats de carboni

B.1.1- Trastorns del transport cel·lular de monosacàrids: deficiència del transportador de membrana de piranooses (intolerància a glucosa i galactosa)

IV.2- PRODUCTES DIETÈTICS PER A TRASTORNS DEL METABOLISME DELS AMINOÀCIDS

A- Fòrmules exemptes de proteïnes (ASPR1)

A.1- Trastorns del metabolisme dels aminoàcids		
A.1.1- Trastorns del metabolisme dels aa essencials	Trastorns del metabolisme de la lisina	<ul style="list-style-type: none"> • Acidúria glutàrica tipus I: deficiència de la glutaril-coA-deshidrogenasa • Hiperlisinèmia: deficiència de la proteïna bifuncional 2-aminoadípic-semialdehid-sintetasa amb augment de lisina en sang i en orina • Intolerància hereditària de la lisina: trastorn del transportador d'aminoàcids dibàsics (lisina, arginina, ornitina i cistina)
A.1.2- Trastorns del metabolisme dels aa no essencials	Trastorns del metabolisme de l'ornitina: hiperornitinèmies	<ul style="list-style-type: none"> • Síndrome HHH: deficiència del transport de l'ornitina mitocondrial • Atròfia <i>girata</i>: deficiència de l'ornitina-transaminasa
A.1.3- Trastorns del cicle de la urea		<ul style="list-style-type: none"> • Deficiència de N-acetilglutamato-sintetasa • Deficiència de carbamil-P-sintetasa • Deficiència d'ornitina-transcarbamila • Deficiència d'arginosuccinil-lasa • Deficiència d'arginosuccinil-sintetasa • Deficiència d'arginasa

Per a complementar la dieta en el cas que el pacient no tolere o no assolisca l'estat nutricional a pesar d'una dieta completa comercialitzada. Se n'ha de justificar la utilització en el moment de la sol·licitud de visat

A.2- Trastorns del metabolisme dels aminoàcids		
A.2.1- Trastorns del metabolisme dels aa essencials	Trastorns del metabolisme de la metionina i aminoàcids sulfurats	<ul style="list-style-type: none"> • Homocistinúria • Cistationinúria o altres

	<p>Trastorns en el metabolisme dels aminoàcids ramificats</p> <ul style="list-style-type: none"> • Xarop d'auró: deficiència de la α-ceto-descarboxilasa • Acidèmies orgàniques del metabolisme de la leucina: acidèmia isovalèrica, acidèmia metilcrotònica, acidèmia 3-hidroximetil-glutàrica • Acidèmies orgàniques del metabolisme de la isoleucina i valina: acidèmia propiònica i acidèmia metilmalònica 	
	<p>Trastorns del metabolisme de la lisina</p> <ul style="list-style-type: none"> • Acidúria glutàrica tipus I: deficiència de la glutaril-CoA-deshidrogenasa 	
A.2.2- Trastorns del metabolisme dels aa no essencials	<p>Trastorns del metabolisme de la tirosina</p> <ul style="list-style-type: none"> • Tirosinèmia I: deficiència de la fumarilacetoacetasa • Tirosinèmia II: deficiència de la tirosina-aminotransferasa • Hawkinsinúria: deficiència de la dioxigenasa 	

B- Fòrmules exemptes de fenilalanina (AEAA)

B.1- Trastorns del metabolisme dels aminoàcids		
B.1.1- Trastorns del metabolisme dels aa essencials	Hiperfenilalaninèmies	<ul style="list-style-type: none"> • Fenilcetonúries • Hiperfenilalaninèmia benigna • Primapterinúria • Deficiència de la dihidrobiopterina-reductasa

C- Fòrmules exemptes de metionina (AEAC)

C.1- Trastorns del metabolisme dels aminoàcids		
C.1.1- Trastorns del metabolisme dels aa essencials	Trastorns del metabolisme de la metionina i aminoàcids sulfurats	<ul style="list-style-type: none"> • Homocistinúria • Cistationinúria o altres

D- Fòrmules exemptes de metionina, treonina, valina i de baix contingut en isoleucina (AEAD)

D.1- Trastorns del metabolisme dels aminoàcids

D.1.1- Trastorns del metabolisme dels aa essencials	Trastorns del metabolisme de la metionina i aminoàcids sulfurats	<ul style="list-style-type: none"> Alteracions en la 5-tetrahidrofolat-transferasa o trastorns del metabolisme de la cobalamina, tots amb aciduria metilmalònica
	Trastorns en el metabolisme dels aminoàcids ramificats	<ul style="list-style-type: none"> Acidèmies orgàniques del metabolisme de la isoleucina i valina: acidèmia propiònica i acidèmia metilmalònica

E- Fòrmules exemptes d'isoleucina, metionina, treonina i valina (AEAI)

E.1- Trastorns del metabolisme dels aminoàcids

E.1.1- Trastorns del metabolisme dels aa essencials	Trastorns en el metabolisme dels aminoàcids ramificats	<ul style="list-style-type: none"> Acidèmies orgàniques del metabolisme de la isoleucina i valina: acidèmia propiònica i acidèmia metilmalònica
---	--	--

F- Fòrmules exemptes d'isoleucina, leucina i valina (AEAG)

F.1- Trastorns del metabolisme dels aminoàcids

F.1.1- Trastorns del metabolisme dels aa essencials	Trastorns en el metabolisme dels aminoàcids ramificats	<ul style="list-style-type: none"> Xarop d'auró: deficiència de la α-cetodescarboxilasa
---	--	--

G- Fòrmules exemptes de leucina (AEAH)

G.1- Trastorns del metabolisme dels aminoàcids

G.1.1- Trastorns del metabolisme dels aa essencials	Trastorns en el metabolisme dels aminoàcids ramificats	<ul style="list-style-type: none"> Acidèmies orgàniques del metabolisme de la leucina: acidèmia isovalèrica, acidèmia metilcrotònica, acidèmia 3-hidroximetil-glutàrica
---	--	--

H- Fòrmules exemptes de lisina i de baix contingut en triptòfan (AEAK)

H.1- Trastorns del metabolisme dels aminoàcids

H.1.1- Trastorns del metabolisme dels aa essencials	Trastorns del metabolisme de la lisina	<ul style="list-style-type: none"> • Acidúria glutàrica tipus I: deficiència de la glutaril-CoA-deshidrogenasa
---	--	---

I- Fòrmules exemptes de lisina (AEAL)

I.1- Trastorns del metabolisme dels aminoàcids

I.1.1- Trastorns del metabolisme dels aa essencials	Trastorns del metabolisme de la lisina	<ul style="list-style-type: none"> • Hiperlisinèmia: deficiència de la proteïna bifuncional 2-aminoadípic-semialdehid-sintetasa amb augment de lisina en sang i en orina
---	--	---

J- Fòrmules exemptes de fenilalanina i tirosina (AMAA)

J.1- Trastorns del metabolisme dels aminoàcids

J.1.1- Trastorns del metabolisme dels aa no essencials	Trastorns del metabolisme de la tirosina	<ul style="list-style-type: none"> • Tirosinèmia I: deficiència de la fumarilacetoacetasa • Tirosinèmia II: deficiència de la tirosina-aminotransferasa • Hawkinsinúria: deficiència de la dioxigenasa
--	--	---

K- Fòrmules d'aminoàcids essencials (ACAE)

K.1- Trastorns del metabolisme dels aminoàcids

K.1.1- Trastorns del metabolisme dels aa no essencials	Trastorns del metabolisme de l'ornitina: hiperornitinèmies	<ul style="list-style-type: none"> • Síndrome HHH: deficiència del transport de l'ornitina mitocondrial • Atròfia girata: deficiència de l'ornitina-transaminasa
K.1.2- Trastorns del cicle de la urea		<ul style="list-style-type: none"> • Deficiència de N-acetilglutamat-sintetasa • Deficiència de carbamil-P-sintetasa • Deficiència d'ornitina-transcarbamila

	<ul style="list-style-type: none"> • Deficiència d'arginosuccinil-lasa • Deficiència d'arginosuccinil-sintetasa • Deficiència d'arginasa
--	---

IV.3- PRODUCTES DIETÈTICS PER A TRASTORNS DEL METABOLISME DELS LÍPIDS

A- Fòrmules exemptes de lípids (GSLI)

A.1- Trastorns del metabolisme dels lípids	
A.1.1- Trastorn dels àcids grassos de cadena llarga o molt llarga	<p>Trastorns de l'absorció intestinal d'àcids grassos de cadena llarga o molt llarga</p> <ul style="list-style-type: none"> • Limfangiectàsia intestinal • Malaltia de Swaschman • A-β-lipoproteïnèmia i hipo-β-lipoproteïnèmia • Citopaties mitocondrials amb alteració de funció pancreàtica
	<p>Defectes de la hidròlisi intravascular de triglicèrids de cadena llarga o molt llarga (hiperlipoproteïnèmia I de Friedrickson)</p> <ul style="list-style-type: none"> • Deficiència de la lipoproteïna-lipasa endotelial (LPL) • Deficiències d'APO C II
	<p>Deficiències de la β-oxidació mitocondrial dels àcids grassos de cadena llarga o molt llarga</p> <ul style="list-style-type: none"> • Defectes del transportador de la carnitina • Deficiència de la carnitina-palmitoil-transferasa (CPT) I i II • Deficiència de la carnitina-acilcarnitina-translocasa. • Deficiència de l'acil-CoA-deshidrogenasa d'àcids grassos de cadena llarga o molt llarga • Deficiència de la 3-hidroxiacil-CoA-deshidrogenasa d'àcids grassos de cadena llarga o molt llarga, inclosa la deficiència de l'enzim trifuncional
A.3.2- Trastorn del metabolisme dels àcids grassos de cadena mitjana o curta	<ul style="list-style-type: none"> • Deficiència de l'acil-CoA-deshidrogenasa d'àcids grassos de cadena mitjana • Deficiència de l'acil-CoA-deshidrogenasa d'àcids grassos de cadena curta • Deficiència de la 3-hidroxiacil-deshidrogenasa d'àcids grassos de cadena curta

A.3.3- Trastorns del metabolisme dels àcids grassos de cadena molt llarga, llarga, mitjana i curta	<ul style="list-style-type: none"> • Deficiència del complex electrotransferència-flavoproteïna (ETFQoDH) • Deficiència del complex II de la cadena respiratòria mitocondrial • Acidúria glutàrica tipus II, en la qual s'afecta la β-oxidació mitocondrial de qualsevol àcid gras de diferents longituds de cadena (molt llarga, llarga, mitjana i curta)
--	--

Per a complementar la dieta en el cas que el pacient no tolere o no assolisca l'estat nutricional a pesar d'una dieta completa comercialitzada. Se n'ha de justificar la utilització en el moment de la sol·licitud de visat

A.1- Requeriments especials d'energia o nutrients	
A.1.1- Síndromes de malabsorció severa	<ul style="list-style-type: none"> • Limfoma. • Esteatorrea postgastrectomia. • Carcinoma de pàncrees. • Resecció àmplia pancreàtica.
A.1.2- Pacients desnodrits que seran sotmesos a cirurgia major programada o trasplantaments	<p><i>Es podran utilitzar excepcionalment en pacients amb quilotòrax o ascites quilosa, amb la justificació de l'ús en el moment de la sol·licitud de visat.</i></p> <p><i>Únicament es prescriuran si el pacient té actiu el diagnòstic de quilotòrax o d'ascites quilosa</i></p>
A.2- Situacions clíniques que cursen amb desnutrició severa	
A.2.1- Fibrosi quística	<i>Podria administrar-se una dieta completa juntament amb estos tractaments</i>

B- Fòrmules amb contingut gras en forma de triglicèrids de cadena mitjana (GMCM)

B.1- Trastorns del metabolisme dels lípids		
B.1.1- Trastorn dels àcids grassos de cadena llarga o molt llarga	Trastorns de l'absorció intestinal d'àcids grassos de cadena llarga o molt llarga	<ul style="list-style-type: none"> • Limfangiectàsia intestinal • Malaltia de Swaschman • A-β-lipoproteïnèmia i hipo-β-lipoproteïnèmia • Citopaties mitocondrials amb alteració de funció pancreàtica

	<p>Defectes de la hidròlisi intravascular de triglicèrids de cadena llarga o molt llarga (hiperlipoproteïnèmia I de Friedrichson)</p>	<ul style="list-style-type: none">• Deficiència de la lipoproteïna-lipasa endotelial (LPL)• Deficiències d'APO C II
	<p>Deficiències de la β-oxidació mitocondrial dels àcids grassos de cadena llarga o molt llarga</p>	<ul style="list-style-type: none">• Defectes del transportador de la carnitina• Deficiència de la carnitina-palmitoil-transferasa (CPT) I i II• Deficiència de la carnitina-acilcarnitina-translocasa.• Deficiència de l'acil-CoA-deshidrogenasa d'àcids grassos de cadena llarga o molt llarga• Deficiència de la 3-hidroxiacil-CoA-deshidrogenasa d'àcids grassos de cadena llarga o molt llarga, incloent-hi la deficiència de l'enzim trifuncional

ANNEX III: CORRELACIÓ ENTRE INDICACIONS FINANÇABLES-DIÀGNOSTICS AMB CODI CIM I PRODUCTES DIETÈTICS

INDICACIÓ	DIÀGNOSTICS CIM-9-MC	SGT
Pacients amb alteracions mecaniques de la deglació o del transit, que cursen amb afàgia o disfàgia severa i necessiten sonda (llevat d' excepcions ben justificades)	Tumors de cap i coll 140 Neoplàsia maligna de llavi 141 Neoplàsia maligna de llengua 142 Neoplàsia maligna de glandules salivars majors 143 Neoplàsia maligna de geniva 144 Neoplàsia maligna del sòl de la boca 145 Neoplàsia maligna d'altres parts de la boca i parts de la boca no especificada 146 Neoplàsia maligna de l'orofaringe 147 Neoplàsia maligna de nasofaringe 148 Neoplàsia maligna de hipofaringe 149 Neoplàsia maligna d'altres llocs i dels mal definits, dels llavis, cavitat oral i faringe 161 Neoplàsia maligna de laringe 170.0 Neoplàsia maligna dels ossos i cartílags articulars. Ossos del crani i de la cara, excepte la mandíbula 170.1 Neoplàsia maligna dels ossos i cartílags articulars. Mandíbula. 171.0 Neoplàsia maligna de teixit conjuntiu i altres teixits blans. Cap, cara i coll 176.2 Sarcoma de Kaposi. Paladar 195.0 Neoplàsia maligna d'altres llocs i de llocs mal definits. Cap, cara i coll 196.0 Neoplàsia maligna secundària i no especificada dels nòduls (ganglis) limfàtics. Ganglis limfàtics de cap, cara i coll 191 Neoplàsia maligna de l'encèfal 192 Neoplàsia maligna d'altres parts i parts no especificades del sistema nerviós 225 Neoplàsia benigna del cervell i d'altres parts del sistema nerviós 237.5 Neoplàsia d'evolució incerta de glàndules endocrines i del sistema nerviós. Cervell i medul·la espinal 239.6 Neoplàsia de naturalesa no especificada. Cervell 228.02 Hemangioma i límfangioma, d'estructures intracraneials 210 Neoplàsia benigna de llavi, cavitat oral i faringe	CPNN: es prescriuran per a pacients amb necessitats estàndard de calories i proteïnes. CPHH: es prescriuran si un pacient presenta necessitats energètiques i proteïques elevades. CPHN: es prescriuran si el pacient presenta necessitats proteïques elevades. CPHN: es prescriuran quan el pacient tinga problemes de maneig de fluids corporals (per exemple, insuficiència cardíaca), limitació en la ingestió de volum. CELE, COHI, CONO: només es prescriuran en les situacions en què el pacient no tolera proteïna intacta sencera. ESPEN1, ESPEN2: únicament es prescriuran si el pacient té actiu el diagnòstic d'insuficiència renal. ESPEDH2, ESPEDN2: únicament es prescriuran si el pacient té actiu el diagnòstic de diabetis mellitus. MESP1: s'utilitzarà en casos de pacients amb disfàgia a líquids (sempre que no es puga espessir amb alternatives de consum ordinari). Se'n haurà de justificar la situació clínica en el moment de visat. Únicament es prescriuran si el pacient té actiu el diagnòstic de disfàgia. MPEN1: per a complementar la dieta en el cas que el pacient no tolere o no assolísca l'estat nutricional a pesar d'una dieta completa comercialitzada. Se'n ha de justificar la utilització en el moment de la sol·licitud de visat. MPPE1: per a complementar la dieta en el cas que el pacient no assolísca l'estat nutricional a pesar d'una dieta completa comercialitzada i no tolere proteïna intacta sencera. Se'n ha de justificar la utilització en el moment de la sol·licitud de visat.

INDICACIÓ	DIAGNÒSTICS CIM-9MC	SGT
Tumors de l'aparell digestiu (esòfag, estòmac)	150 Neoplàsia maligna d'esòfag 151 Neoplàsia maligna d'estòmac 211.0 Neoplàsia benigna de l'esòfag 211.1 Neoplàsia benigna de l'estòmac	<p>CPNN: es prescriuran per a pacients amb necessitats estàndard de calories i proteïnes.</p> <p>CPHH: es prescriuran si un pacient presenta necessitats energètiques i proteïques elevades.</p> <p>CPHN: es prescriuran si el pacient presenta necessitats proteïques elevades.</p> <p>CPNH: es prescriuran quan el pacient tinga problemes de maneig de fluids corporals (per exemple, insuficiència cardíaca, limitació en la ingestió de volum).</p> <p>CELE, COHI, CONO: només es prescriuran en les situacions en què el pacient no tolera proteïna intacta completa.</p> <p>ESPEN1, ESPEN2: únicament es prescriuran si el pacient té actiu el diagnòstic d'insuficiència renal</p> <p>ESPEDH2, ESPEDN2: únicament es prescriuran si el pacient té actiu el diagnòstic de diabetis mellitus</p> <p>MESP1: s'utilitzarà en casos de pacients amb disfàgia a líquids (sempre que no es puga expressar amb alternatives de consum ordinari). Se n'haurà de justificar la situació clínica en el moment de visit. Únicament es prescriuràn si el pacient té actiu el diagnòstic de disfàgia.</p> <p>MPEN1: per a complementar la dieta en el cas que el pacient no tolere o no assolísca l'estat nutricional a pesar d'una dieta completa comercialitzada. Se n'ha de justificar la utilització en el moment de la sol·licitud de visit.</p> <p>MPPE1: per a complementar la dieta en el cas que el pacient no assolísca l'estat nutricional a pesar d'una dieta completa comercialitzada i no tolere proteïna intacta completa. Se n'ha de justificar la utilització en el moment de la sol·licitud de visit.</p>

TABLA DE INDICACIONES

INDICACIÓN	DIAGNÓSTICS CIM-9MC	SGT
Cirurgia ORL i maxilofacial	<p>P21.8 Operacions de reparació i cirurgia plàstica sobre la piràmide nasal</p> <p>P23.1 Extracció quirúrgica de dent</p> <p>P76 Operacions d'osos i articulacions facials</p> <p>V45.89 Altres estats posteriors a un procediment</p>	<p>CPNN: es prescriuran per a pacients amb necessitats estàndard de calories i proteïnes.</p> <p>CPHH: es prescriuran si un pacient presenta necessitats energètiques i proteïques elevades.</p> <p>CPHN: es prescriuran si el pacient presenta necessitats proteïques elevades.</p> <p>CPNH: es prescriuran quan el pacient tinga problemes de maneig de fluids corporals (per exemple, insuficiència cardíaca, limitació en la ingestió de volum).</p> <p>CELE, COHI, CONO: només es prescriuran en les situacions en què el pacient no tolera proteïna intacta completa.</p> <p>ESPEN1, ESPEN2: únicament es prescriuran si el pacient té actiu el diagnòstic d'insuficiència renal</p> <p>ESPEDH2, ESPEDN2: únicament es prescriuran si el pacient té actiu el diagnòstic de <i>diabetes mellitus</i></p> <p>MESP1: s'utilitzarà en casos de pacients amb disfàgia a líquids (sempre que no es puga espessir amb alternatives de consum ordinari). Se n'haurà de justificar la situació clínica en el moment de visat. Únicament es prescriuran si el pacient té actiu el diagnòstic de disfàgia.</p> <p>MPEN1: per a complementar la dieta en el cas que el pacient no tolere o no assolisca l'estat nutricional a pesar d'una dieta completa comercializada. Se n'ha de justificar la utilització en el moment de la sol·licitud de visat.</p> <p>MPPE1: per a complementar la dieta en el cas que el pacient no assolisca l'estat nutricional a pesar d'una dieta completa comercializada i no tolere proteïna intacta completa. Se n'ha de justificar la utilització en el moment de la sol·licitud de visat.</p>

INDICACIÓ	DIAGNÒSTICS CIM-9MC	SCI
Estenosi esofàgica no tumoral	<p>530.0 Acatàsia i cardiospasme</p> <p>530.11 Esofagitis per reflux</p> <p>530.13 Esofagitis eosinofílica</p> <p>530.3 Estretor i estenosi d'esòfag</p> <p>530.84 Fistula traqueoesofàgica</p> <p>530.89 Altres trastorns específics de l'esòfag</p> <p>530.5 Discinesia d'esòfag</p> <p>530.6 Diverticle d'esòfag adquirit</p> <p>787.22 Disfàgia, fase orofaríngea</p> <p>787.24 Disfàgia, fase faringoesofàgica</p> <p>750.3 Fistula traqueoesofàgica amb atresia i estenosi esofàgiques</p>	<p>CPNN: es prescriuran per a pacients amb necessitats estàndard de calories i proteïnes.</p> <p>CPHH: es prescriuran si un pacient presenta necessitats energètiques i proteïques elevades.</p> <p>CPHN: es prescriuran si el pacient presenta necessitats proteïques elevades.</p> <p>CPNH: es prescriuran quan el pacient tinga problemes de maneig de fluids corporals (per exemple, insuficiència cardíaca, limitació en la ingestió de volum).</p> <p>CELE, COHI, CONO: només es prescriuran en les situacions en què el pacient no tolera proteïna intacta completa.</p> <p>ESPEN1, ESPEN2: únicament es prescriuran si el pacient té actiu el diagnostic d'insuficiència renal.</p> <p>ESPEDH2, ESPEDN2: únicament es prescriuran si el pacient té actiu el diagnostic de diabetis <i>mellitus</i>.</p> <p>MESP1: s'utilitzarà en casos de pacients amb disfàgia a líquids (sempre que no es puga espessir amb alternatives de consum ordinari). Se n'haurà de justificar la situació clínica en el moment de visat. Únicament es prescriuran si el pacient té actiu el diagnòstic de disfàgia.</p> <p>MPEN1: per a complementar la dieta en el cas que el pacient no tolere o no assolisca l'estat nutricional a pesar d'una dieta completa comercialitzada. Se n'ha de justificar la utilització en el moment de la sol·licitud de visat.</p> <p>MPPE1: per a complementar la dieta en el cas que el pacient no assolisca l'estat nutricional a pesar d'una dieta completa comercialitzada i no tolere proteïna intacta completa. Se n'ha de justificar la utilització en el moment de la sol·licitud de visat.</p>

INDICACIÓ		DIAGNÒSTICS	SGT
Pacients amb trastorns neuromotoris que impedisquen la deglució o el trànsit i necessiten <u>sonda</u> (llevat d'exceptioes ben justificades)	Malalties neurogèiques que cursen amb afàgia o disfàgia severa	Esclerosi múltiple 340 Esclerosi múltiple	<p>CPNN: es prescriuran per a pacients amb necessits estàndard de calories i proteïnes.</p> <p>CPHH: es prescriuran si un pacient presenta necessits energètiques i proteïques elevades.</p> <p>CPHN: es prescriuran si el pacient presenta necessits proteïques elevades.</p> <p>CPNH: es prescriuran quan el pacient tinga problemes de tractament de fluids corporals (per exemple, insuficiència cardíaca, limitació en la ingestió de volum).</p> <p>CELE, COHI, CON: només es prescriuran en les situacions en què el pacient no tolera proteïna intacta sencera.</p> <p>ESPEN1, ESPEN2: únicament es prescriuran si el pacient té acili el diagnòstic d'insuficiència renal.</p> <p>ESPEDH2, ESPEDN2: únicament es prescriuran si el pacient té actiu el diagnòstic de diabetis <i>mellitus</i>.</p> <p>MESP1: s'utilitzarà en casos de pacients amb disfàgia a líquids (sempre que no es puga espessir amb alternatives de consum ordinari). Se n'ha de justificar la situació clínica en el moment de visit. L'únicament es prescriuran si el pacient té actiu el diagnòstic de disfàgia.</p> <p>MPEN1: per a complementar la dieta en el cas que el pacient no tolere o no assolísca l'estat nutricional a posar d'una dieta completa comercialitzada. Se n'ha de justificar la utilització en el moment de la sol·licitud de visit.</p> <p>MPPE1: per a complementar la dieta en el cas que el pacient no assolísca l'estat nutricional a pesar d'una dieta completa comercialitzada i no tolere proteïna intacta sencera. Se n'ha de justificar la utilització en el moment de la sol·licitud de visit.</p>

INDICACIÓ	DIAGNÒSTICS	SGT
Esclerosi lateral amiotòrfica	335.20 Esclerosi lateral amiotòrfica	<p>CPNN: es prescriuran per a pacients amb necessitats estàndard de calories i proteïnes.</p> <p>CPHH: es prescriuran si un pacient presenta necessitats energètiques i proteïques elevades.</p> <p>CPHN: es prescriuran si el pacient presenta necessitats proteïques elevades.</p> <p>CPNH: es prescriuran quan el pacient tinga problemes de maneig de fluids corporals (per exemple, insuficiència cardíaca, limitació en la ingestió de volum).</p> <p>CELE, COHI, CONO: només es prescriuran en les situacions en què el pacient no tolera proteïna intacta completa.</p> <p>ESPEN1, ESPEN2: únicament es prescriuran si el pacient té actiu el diagnòstic d'insuficiència renal.</p> <p>ESPEDH2, ESPEDN2: únicament es prescriuran si el pacient té actiu el diagnòstic de diabetis <i>mellitus</i></p> <p>MESP1: s'utilitzarà en casos de pacients amb disfàgia a líquids (sempre que no es puga expressir amb alternatives de consum ordinari). Se n'haurà de justificar la situació clínica en el moment de visat. Únicament es prescriuran si el pacient té actiu el diagnòstic de disfàgia.</p> <p>MPEN1: per a complementar la dieta en el cas que el pacient no tolere o no assolísca l'estat nutricional a pesar d'una dieta completa comercialitzada. Se n'ha de justificar la utilització en el moment de la sol·licitud de visat.</p> <p>MPPE1: per a complementar la dieta en el cas que el pacient no assolísca l'estat nutricional a pesar d'una dieta completa comercialitzada i no tolere proteïna intacta completa. Se n'ha de justificar la utilització en el moment de la sol·licitud de visat.</p>

INDICACIÓ	DIAGNÒSTICS	SGT
Síndrome miasteniforme	<p>358.1 Síndromes miastèniques en malalties classificades sota altres conceptes</p> <p>CPNN: es prescriuran per a pacients amb necessitats estàndard de calories i proteïnes.</p> <p>CPHH: es prescriuran si un pacient presenta necessitats energètiques i proteïques elevades.</p> <p>CPHN: es prescriuran si el pacient presenta necessitats proteïques elevades.</p> <p>CPNH: es prescriuran quan el pacient tinga problemes de maneig de fluids corporals (per exemple, insuficiència cardíaca, limitació en la ingestió de volum).</p> <p>CELE, COHI, CONO: només es prescriuran en les situacions en què el pacient no tolera proteïna intacta completa.</p> <p>ESPN1, ESPN2: únicament es prescriuran si el pacient té actiu el diagnòstic d'insuficiència renal.</p> <p>ESPEDH2, ESPEDN2: únicament es prescriuran si el pacient té actiu el diagnòstic de diabetis <i>mellitus</i>.</p> <p>MESP1: s'utilitzarà en casos de pacients amb disfàgia a líquids (sempre que no es puga expressir amb alternatives de consum ordinari). Se n'ha de justificar la situació clínica en el moment de visat. Únicament es prescriuran si el pacient té actiu el diagnòstic de disfàgia.</p> <p>MPEN1: per a complementar la dieta en el cas que el pacient no tolere o no assolísca l'estat nutricional a pesar d'una dieta completa comercializada. Se n'ha de justificar la utilització en el moment de la sol·licitud de visat.</p> <p>MPPE1: per a complementar la dieta en el cas que el pacient no assolísca l'estat nutricional a pesar d'una dieta completa comercializada i no tolere proteïna intacta completa. Se n'ha de justificar la utilització en el moment de la sol·licitud de visat.</p>	

INDICACIÓ	DIAGNÒSTICS	SGT
Síndrome de Guillain-Barré	<p>357.0 Polineuritis infecciosa aguda</p> <p>359.1 Distrofia muscular progressiva hereditària</p> <p>359.2 Trastorns miotònics</p>	<p>CPNN: es prescriuran per a pacients amb necessitats estàndard de calories i proteïnes.</p> <p>CPhH: es prescriuran si un pacient presenta necessitats energètiques i proteïques elevades.</p> <p>CPHN: es prescriuran si el pacient presenta necessitats proteïques elevades.</p> <p>CPNH: es prescriuran quan el pacient tinga problemes de maneig de fluids corporals (per exemple, insuficiència cardíaca, limitació en la ingestió de volum).</p> <p>CELE, COHI, CONO: només es prescriuran en les situacions en què el pacient no tolera proteïna intacta completa.</p> <p>ESPN1, ESPN2: únicament es prescriuran si el pacient té actiu el diagnostic d'insuficiència renal.</p> <p>ESPEDH2, ESPEDN2: únicament es prescriuran si el pacient té actiu el diagnostic de diabetis <i>mellitus</i></p> <p>MESP1: s'utilitzarà en casos de pacients amb disfàgia a líquids (sempre que no es puga expressir amb alternatives de consum ordinari). Se n'ha de justificar la situació clínica en el moment de visat. Únicament es prescriuran si el pacient té actiu el diagnostic de disfàgia.</p> <p>MPEN1: per a complementar la dieta en el cas que el pacient no tolere o no assolissa l'estat nutricional a pesar d'una dieta completa comercialitzada. Se n'ha de justificar la utilització en el moment de la sol·licitud de visat.</p> <p>MPPE1: per a complementar la dieta en el cas que el pacient no assolica l'estat nutricional a pesar d'una dieta completa comercialitzada i no tolere proteïna intacta completa. Se n'ha de justificar la utilització en el moment de la sol·licitud de visat.</p>

INDICACIÓ	DIAGNÒSTICS	SGT
Sequelles de malalties infeccioses o traumàtiques del sistema nerviós central	<p>326 Efectes tardans d'absès o infecció pòtgena intracranial</p> <p>907.0 Efecte tardà de lesió intracranial sense menició fractura del crani</p> <p>907.1 Efecte tardà de lesió de nervi cranial</p> <p>907.2 Efecte tardà de lesió de medul·la espinal</p> <p>907.3 Efecte tardà lesió d'arrel/s nerviosa(es), plexe(s) espinal(s) i altres nervis del tronc</p>	<p>CPNN: es prescriuran per a pacients amb necessitats estàndard de calories i proteïnes.</p> <p>CPHI: es prescriuran si un patient presenta necessitats energètiques i proteïques elevades.</p> <p>CIPH: es prescriuran si el patient presenta necessitats proteïques elevades.</p> <p>CPNH: es prescriuran quan el patient tinga problemes de maneig de fluids corporals (per exemple, insuficiència cardíaca, limitació en la ingestió de volum).</p> <p>CELE, COHI, CONO: només es prescriuran en les situacions en què el patient no tolera proteïna intacta completa.</p> <p>ESPEN1, ESPEN2: únicament es prescriuran si el patient té actiu el diagnòstic d'insuficiència renal.</p> <p>ESPEDH2, ESPEDN2: únicament es prescriuran si el patient té actiu el diagnòstic de diabetis <i>metllitus</i></p> <p>MESP1: s'utilitzarà en casos de pacients amb disfàgia a líquids (sempre que no es puga espessir amb alternatives de consum ordinari). Se n'ha de justificar la situació clínica en el moment de visat. Únicament es prescriuran si el patient té actiu el diagnòstic de disfàgia.</p> <p>MPEN1: per a complementar la dieta en el cas que el patient no tolere o no assolísca l'estat nutricional a pesar d'una dieta completa comercialitzada. Se n'ha de justificar la utilització en el moment de la sol·licitud de visat.</p> <p>MPPE1: per a complementar la dieta en el cas que el patient no assolísca l'estat nutricional a pesar d'una dieta completa comercialitzada i no tolere proteïna intacta completa. Se n'ha de justificar la utilització en el moment de la sol·licitud de visat.</p>

INDICACIÓ	DIAGNÒSTICS	SGT
Retard mental sever	318.1 Retard mental greu 318.2 Retard mental profund	<p>CPNN: es prescriuran per a pacients amb necessitats estàndard de calories i proteïnes.</p> <p>CPHH: es prescriuran si un patient presenta necessitats energètiques i proteïques elevades.</p> <p>CPHN: es prescriuran si el patient presenta necessitats proteïques elevades.</p> <p>CPNH: es prescriuran quan el patient tinga problemes de maneig de fluids corporals (per exemple, insuficiència cardíaca, limitació en la ingestió de volum).</p> <p>CELE, COHI, CONO: només es prescriuran en les situacions en què el patient no tolera proteïna intacta completa.</p> <p>ESPEN1, ESPEN2: únicament es prescriuran si el patient té actiu el diagnòstic d'insuficiència renal.</p> <p>ESPEDH2, ESPEDN2: únicament es prescriuran si el patient té actiu el diagnòstic de diabetis <i>melitus</i>.</p> <p>MESP1: s'utilitzarà en casos de pacients amb disfàgia a líquids (sempre que no es puga espessir amb alternatives de consum ordinari). Se n'ha de justificar la situació clínica en el moment de visat. Únicament es prescriuran si el patient té actiu el diagnòstic de disfàgia.</p> <p>MPEN1: per a complementar la dieta en el cas que el patient no tolere o no assolísca l'estat nutricional a pesar d'una dieta completa comercialitzada. Se n'ha de justificar la utilització en el moment de la sol·licitud de visat.</p> <p>MPPE1: per a complementar la dieta en el cas que el patient no assolísca l'estat nutricional a pesar d'una dieta completa comercialitzada i no tolere proteïna intacta completa. Se n'ha de justificar la utilització en el moment de la sol·licitud de visat.</p>

INDICACIÓ	DIAGNÒSTICS	SGT
Processos degeneratius severs del sistema nerviós central	<p>330 Degeneracions cerebrals normalment manifestes en la infància</p> <p>331 Altres degeneracions cerebrals</p> <p>332.0 Paralisi agitant (parkinsonisme)</p> <p>334 Malaltia espinocerebelosa</p> <p>335 Malalties de les cèrviules de la banya anterior</p> <p>336 Altres malalties de la medul·la espinal</p> <p>341.1 Malaltia de Schilder</p> <p>341.2 Mielitis (transversa) aguda</p> <p>341.8 Altres malalties desmielinitzants del SNC</p> <p>341.9 Malaltia desmielinitzant no especificada del SNC</p> <p>333.4 Corca de Huntington</p> <p>333.5 Altres corees</p> <p>333.71 Paràlisi cerebral atetoides</p> <p>333.82 Dissintèssia orofacial</p> <p>290.2 Demència senil amb característiques delirants o depressives</p> <p>290.3 Demència senil amb delírium</p> <p>290.4 Demència vascular</p> <p>290.8 Altres estats psicòtics senils específicals</p> <p>290.9 Estat psicòtic senil no especificat</p> <p>290.0 Demència senil no especificada</p>	<p>CPNN: es prescriuran per a pacients amb necessitats estàndard de calories i proteïnes.</p> <p>CPHH: es prescriuran si un pacient presenta necessitats energètiques i proteïques elevades.</p> <p>CPHN: es prescriuran si el pacient presenta necessitats proteïques elevades.</p> <p>CPNH: es prescriuran quan el pacient tinga problemes de maneig de fluids corporals (per exemple, insuficiència cardíaca, limitació en la ingestió de volum).</p> <p>CELE, COHI, CONO: només es prescriuran en les situacions en què el pacient no tolera proteïna intacta completa.</p> <p>ESPEN1, ESPEN2: únicament es prescriuran si el pacient té actiu el diagnòstic d'insuficiència renal.</p> <p>ESPEDH2, ESPEDN2: únicament es prescriuran si el pacient té actiu el diagnòstic de diabetis <i>metllitus</i>.</p> <p>MESP1: s'utilitzarà en casos de pacients amb disfàgia a líquids (sempre que no es puga espessir amb alternatives de consum ordinari). Se n'ha de justificar la situació clínica en el moment de visat. Únicament es prescriuran si el pacient té actiu el diagnòstic de disfàgia.</p> <p>MPEN1: per a complementar la dieta en el cas que el pacient no tolere o no assolisca l'estat nutricional a pesar d'una dieta completa comercialitzada. Se n'ha de justificar la utilització en el moment de la sol·licitud de visat.</p> <p>MPPE1: per a complementar la dieta en el cas que el pacient no assolisca l'estat nutricional a pesar d'una dieta completa comercialitzada i no tolere proteïna intacta completa. Se n'ha de justificar la utilització en el moment de la sol·licitud de visat.</p>

INDICACIÓ	DIAGNOSTICS	SGT
Accidents cerebrovasculars	<p>430 Hemorràgia subaracnoide</p> <p>431 Hemorràgia intracerebral</p> <p>432 Una altra hemorràgia intracranial i hemorràgia intracranial no especificada</p> <p>433 Oclusió i estenosi de les artèries precerebrals</p> <p>434 Oclusió d'artèries cerebrals</p> <p>435 Isquèmia cerebral transitòria</p> <p>436 Malaltia cerebrovascular aguda mal definida</p> <p>438.82 Disfàgia. Altres efectes tardans de malaltia cerebrovascular</p>	<p>CPNN: es prescriuran per a pacients amb necessitats estàndard de calories i proteïnes.</p> <p>CPHH: es prescriuran si un pacient presenta necessitats energètiques i proteïques elevades.</p> <p>CPHN: es prescriuran si el pacient presenta necessitats proteïques elevades.</p> <p>CPNH: es prescriuran quan el pacient tinga problemes de maneig de fluids corporals (per exemple, insuficiència cardíaca, limitació en la ingestió de volum).</p> <p>CELE, COHI, CONO: només es prescriuran en les situacions en què el pacient no tolera proteïna intacta completa.</p> <p>ESPEN1, ESPEN2: únicament es prescriuran si el pacient té actiu el diagnòstic d'insuficiència renal.</p> <p>ESPEDH2, ESPEDN2: únicament es prescriuran si el pacient té actiu el diagnòstic de diabetis <i>mellitus</i></p> <p>MESP1: s'utilitzarà en casos de pacients amb disfàgia a líquids (sempre que no es puga espessir amb alternatives de consum ordinari). Se n'ha de justificar la situació clínica en el moment de visat. Únicament es prescriuran si el pacient té actiu el diagnòstic de disfàgia.</p> <p>MPEN1: per a complementar la dieta en el cas que el pacient no tolere o no assolisca l'estat nutricional a pesar d'una dieta completa comercialitzada. Se n'ha de justificar la utilització en el moment de la sol·licitud de visat.</p> <p>MPPE1: per a complementar la dieta en el cas que el pacient no assolisca l'estat nutricional a pesar d'una dieta completa comercialitzada i no tolere proteïna intacta completa. Se n'ha de justificar la utilització en el moment de la sol·licitud de visat.</p>

INDICACIÓ	DIAGNÒSTICS	SGT
Tumors cerebrals	<p>191 Neoplàsia maligna de l'encèfal</p> <p>192 Neoplàsia maligna d'altres parts o de parts no especificades del sistema nerviós</p> <p>239.6 Neoplàsia de naturalesa no especificada. Cervell</p> <p>237.5 Neoplàsia d'evolució incerta de glàndules endocrines i del sistema nerviós. Cervell i medul·la espinal</p> <p>22.5 Neoplàsia benigna del cervell i d'altres parts del sistema nerviós</p>	<p>CPNN: es prescriuran per a pacients amb necessitats estàndard de calories i proteïnes.</p> <p>CPIIH: es prescriuran si un pacient presenta necessitats energètiques i proteïques elevades.</p> <p>CPHN: es prescriuran si el pacient presenta necessitats proteïques elevades.</p> <p>CPNH: es prescriuran quan el pacient tinga problemes de maneig de fluids corporals (per exemple, insuficiència cardíaca, límitació en la ingestió de volum).</p> <p>CELE, COHI, CONO: només es prescriuran en les situacions en què el pacient no tolera proteïna intacta completa.</p> <p>ESPEN1, ESPEN2: únicament es prescriuran si el pacient té actiu el diagnostic d'insuficiència renal.</p> <p>ESPEDH2, ESPEDN2: únicament es prescriuran si el pacient té actiu el diagnòstic de diabetis <i>melitus</i>.</p> <p>MESP1: s'utilitzarà en casos de pacients amb disfàgia a líquids (sempre que no es puga espessir amb alternatives de consum ordinari). Se n'ha de justificar la situació clínica en el moment de visat. Únicament es prescriurà si el pacient té actiu el diagnostic de disfàgia.</p> <p>MPEN1: per a complementar la dieta en el cas que el pacient no tolere o no assolisca l'estat nutricional a pesar d'una dieta completa comercialitzada. Se n'ha de justificar la utilització en el moment de la sol·licitud de visat.</p> <p>MPPE1: per a complementar la dieta en el cas que el pacient no assolisca l'estat nutricional a pesar d'una dieta completa comercialitzada i no tolere proteïna intacta completa. Se n'ha de justificar la utilització en el moment de la sol·licitud de visat.</p>

INDICACIÓ	DIAGNÒSTICS	SGT
Paràlisi cerebral	343.9 Paràlisi cerebral infantil no especificada	<p>CPNN: es prescriuran per a pacients amb necessitats estàndard de calories i proteïnes.</p> <p>CPHH: es prescriuran si un patient presenta necessitats energètiques i proteïques elevades.</p> <p>CPhN: es prescriuran si el patient presenta necessitats proteïques elevades.</p> <p>CPNH: es prescriuran quan el patient tinga problemes de maneig de fluids corporals (per exemple, insuficiència cardíaca, limitació en la ingestió de volum).</p> <p>CELE, COHI, CONO: només es prescriuran en les situacions en què el patient no tolera proteïna intacta completa.</p> <p>ESPEN1, ESPEN2: únicament es prescriuran si el patient té actiu el diagnòstic d'insuficiència renal.</p> <p>ESPEDH2, ESPEDN2: únicament es prescriuran si el patient té actiu el diagnòstic de diabetis <i>melitus</i>.</p> <p>MESP1: s'utilitzarà en casos de pacients amb disfàgia a líquids (sempre que no es puga espessir amb alternatives de consum ordinari). Se n'ha de justificar la situació clínica en el moment de visat. Únicament es prescriuran si el patient té actiu el diagnòstic de disfàgia.</p> <p>MPEN1: per a complementar la dieta en el cas que el patient no tolere o no assolisca l'estat nutricional a pesar d'una dieta completa comercialitzada. Se n'ha de justificar la utilització en el moment de la sol·licitud de visat.</p> <p>MPPE1: per a complementar la dieta en el cas que el patient no assolisca l'estat nutricional a pesar d'una dieta completa comercialitzada i no tolere proteïna intacta completa. Se n'ha de justificar la utilització en el moment de la sol·licitud de visat.</p>

INDICACIÓ	DIAGNÒSTICS	SGT
Coma neurogènic	<p>780.01 Coma</p> <p>780.03 Estat vegetatiu persistent</p> <p>779.2 Depressió cerebral, coma i altres signes cerebrals anormals</p>	<p>CPNN: es prescriuran per a pacients amb necessitats estàndard de calories i proteïnes.</p> <p>CPHII: es prescriuran si un patient presenta necessitats energètiques i proteïques elevades.</p> <p>CPHN: es prescriuran si el patient presenta necessitats proteïques elevades.</p> <p>CPNH: es prescriuran quan el patient tinga problemes de maneig de fluids corporals (per exemple, insuficiència cardíaca, limitació en la ingestió de volum).</p> <p>CELE, COHI, CONO: només es prescriuràn en les situacions en què el patient no tolera proteïna intacta completa.</p> <p>ESPEN1, ESPEN2: únicament es prescriuràn si el patient té actiu el diagnòstic d'insuficiència renal.</p> <p>ESPEDH2, ESPEDN2: únicament es prescriuràn si el patient té actiu el diagnòstic de diabetis <i>mellitus</i>.</p> <p>MESPI: s'utilitzarà en casos de pacients amb disfàgia a líquids (sempre que no es puga expressir amb alternatives de consum ordinari). Se n'ha de justificar la situació clínica en el moment de visat. Únicament es prescriuràn si el patient té actiu el diagnòstic de disfàgia.</p> <p>MPEN1: per a complementar la dieta en el cas que el patient no tolere o no assolisca l'estat nutricional a pesar d'una dieta completa comercialitzada. Se n'ha de justificar la utilització en el moment de la sol·licitud de visat.</p> <p>MPPE1: per a complementar la dieta en el cas que el patient no assolisca l'estat nutricional a pesar d'una dieta completa comercialitzada i no tolere proteïna intacta completa. Se n'ha de justificar la utilització en el moment de la sol·licitud de visat.</p>

INDICACIÓ	DIAGNÒSTICS	SGT
'Trastorn sever de la motilitat intestinal	Pseudoobstrucció intestinal 560.1 Iii paràltic	<p>CPNN: es prescriuràn per a pacients amb necessitats estàndard de calories i proteïnes.</p> <p>CPHH: es prescriuràn si un pacient presenta necessitats energètiques i proteïques elevades.</p> <p>CPHN: es prescriuràn si el pacient presenta necessitats proteïques elevades.</p> <p>CPNH: es prescriuràn quan el pacient tinga problemes de maneig de fluids corporals (per exemple, insuficiència cardíaca, limitació en la ingestió de volum).</p> <p>CELE, COHI, CON: només es prescriuràn en les situacions en què el pacient no tolera proteïna intacta completa.</p> <p>ESPEN1, ESPEN2: únicament es prescriuràn si el pacient té actiu el diagnòstic d'insuficiència renal.</p> <p>ESPEDH2, ESPEDN2: únicament es prescriuràn si el pacient té actiu el diagnòstic de diabetis <i>metllitus</i>.</p> <p>MESP1: s'utilitzarà en casos de pacients amb disfàgia a líquids (sempre que no es puga espessir amb alternatives de consum ordinari). Se'n ha de justificar la situació clínica en el moment de visat. Únicament es prescriuràn si el pacient té actiu el diagnòstic de disfàgia.</p> <p>MPEN1: per a complementar la dieta en el cas que el pacient no tolere o no assolisca l'estat nutricional a pesar d'una dieta completa comercializada. S'haurà de justificar la seua utilització en el moment de la sol·licitud de visat.</p> <p>MPPE1: per a complementar la dieta en el cas que el pacient no assolisca l'estat nutricional a pesar d'una dieta completa comercializada i no tolere proteïna intacta sencera. S'haurà de justificar la seua utilització en el moment de la sol·licitud de visat.</p>

INDICACIÓ	DIAGNÒSTICS	SGT
Gastropareèsia diabètica Trastorn sever de la motilitat intestinal	536.3 Gastropareèsia Gastropareèsia diabètica	<p>CPNN: es prescriurà per a pacients amb necessitats estàndard de calories i proteïnes.</p> <p>CPHH: es prescriurà si un pacient presenta necessitats energètiques i proteïques elevades.</p> <p>CPIH: es prescriurà si el pacient presenta necessitats proteïques elevades.</p> <p>CPNH: es prescriurà quan el pacient tinga problemes de maneig de fluids corporals (per exemple, insuficiència cardíaca, limitació en la ingestió de volum).</p> <p>CELE, COHI, CONO: només es prescriurà en les situacions en què el pacient no tolera proteïna intacta completa.</p> <p>ESPEN1, ESPEN2: únicament es prescriurà si el pacient té actiu el diagnòstic d'insuficiència renal.</p> <p>ESPEDIH2, ESPEDN2: únicament es prescriurà si el pacient té actiu el diagnòstic de diabetis <i>mellitus</i>.</p> <p>MESP1: s'utilitzarà en casos de pacients amb disfàgia a líquids (sempre que no es puga espessir amb alternatives de consum ordinari). Se n'ha de justificar la situació clínica en el moment de visit. Únicament es prescriurà si el pacient té actiu el diagnòstic de disfàgia.</p> <p>MPEN1: per a complementar la dieta en el cas que el pacient no tolere o no assolísca l'estat nutricional a pesar d'una dieta completa comercialitzada. Se n'ha de justificar la utilització en el moment de la sol·licitud de visit.</p> <p>MPPE1: per a complementar la dieta en el cas que el pacient no assolísca l'estat nutricional a pesar d'una dieta completa comercialitzada i no tolere proteïna intacta completa. Se n'ha de justificar la utilització en el moment de la sol·licitud de visit.</p>

INDICACIÓ	SCI	DIAGNÒSTICS
Pacients amb requeriments especials d'energia o nutrients	Síndrome de malabsorció severa	<p>579.3 Altres fàltes d'absorció postoperatoriàries no especificades</p> <p>CPNN: es prescriuran per a pacients amb necessitats estàndard de calories i proteïnes.</p> <p>CPHH: es prescriuran si un patient presenta necessitats energètiques i proteïques elevades.</p> <p>CPhN: es prescriuran si el patient presenta necessitats proteïques elevades.</p> <p>CPNH: es prescriuran quan el patient tinga problemes de maneig de fluids corporals (per exemple, insuficiència cardíaca, limitació en la ingestió de volum).</p> <p>CPhI: els productes dietètics que porten oli MCT es prescriuran per a completar l'aportació calòrica quan el patient té malabsorció i estatorrea, i no tolera una aportació normal de greix.</p> <p>CELE, COHI, CON: només es prescriuran en les situacions en què el patient no tolera proteïna intacta completa.</p> <p>ESPEN1, ESPEN2: únicament es prescriuran si el patient té actiu el diagnòstic d'insuficiència renal.</p> <p>ESPEDH2, ESPEDN2: únicament es prescriuran si el pacient té actiu el diagnòstic de diabetis <i>metitus</i>.</p> <p>LAPL, LAPN1: en cas de lactants i xiquets.</p> <p>MHID1, MLMCI, MMHL2, MPEN1: per a complementar la dieta en el cas que el patient no tolera o no assolissa l'estat nutricional a pesar d'una dieta completa comercialitzada. S'haurà de justificar la seua utilització en el moment de la sol·licitud de visat.</p> <p>MPPE1: per a complementar la dieta en el cas que el patient no assolissa l'estat nutricional a pesar d'una dieta completa comercialitzada i no tolera proteïna intacta sencera. S'haurà de justificar la seua utilització en el moment de la sol·licitud de visat.</p>

INDICACIÓ	DIAGNÒSTICS	SGT
Diarrea intractable d'origen autoimmune	787.91 Diarrea	<p>CPNN: es prescriuran per a pacients amb necessitats estàndard de calories i proteïnes.</p> <p>CPHH: es prescriuran si un pacient presenta necessitats energètiques i proteïques elevades.</p> <p>CPHN: es prescriuran si el pacient presenta necessitats proteïques elevades.</p> <p>CPNH: es prescriuran quan el pacient tinga problemes de maneig de fluids corporals (per exemple, insuficiència cardíaca, limitació en la ingestió de volum).</p> <p>CPhi: els productes dietètics que porten oli MCT es prescriuràn per a completar l'aportació calòrica quan el pacient té malabsorció i esteatorrèa i no tolera una aportació normal de greix.</p> <p>CELE, COHI, CONO: només es prescriuràn en les situacions en què el pacient no tolera proteïna intacta completa.</p> <p>ESPEN1, ESPEN2: únicament es prescriuràn si el pacient té actiu el diagnòstic d'insuficiència renal.</p> <p>ESPEDH2, ESPEDN2: únicament es prescriuràn si el pacient té actiu el diagnostic de diabetis <i>mellitus</i></p> <p>LAPL, LAPN1: en cas de lactants i xiquets.</p> <p>MHD1, MLMC1, MLMH2, MPEN1: per a complementar la dieta en el cas que el pacient no tolere o no assolisca l'estat nutricional a pesar d'una dieta completa comercialitzada. Se n'ha de justificar la utilització en el moment de la sol·licitud de visat</p> <p>MPPE1: per a complementar la dieta en el cas que el pacient no assolisca l'estat nutricional a pesar d'una dieta completa comercialitzada i no tolere proteïna intacta completa. S'haurà de justificar la seu utilització en el moment de la sol·licitud de visat.</p>

INDICACIÓ	DIAGNÒSTICS	SCT
Linfoma	202.8 Altres límfonemes	<p>CPNN: es prescriuran per a pacients amb necessitats estàndard de calories i proteïnes.</p> <p>CPHI: es prescriuran si un pacient presenta necessitats energètiques i proteïques elevades.</p> <p>CPHN: es prescriuran si el pacient presenta necessitats proteïques elevades.</p> <p>CPNH: es prescriuran quan el pacient té problema de maneig de fluids corporals (per exemple, insuficiència cardíaca, limitació en la ingestió de volum).</p> <p>CPI: els productes dietètics que porten oli MCT es prescriuran per a completar l'aportació calòrica quan el pacient té malabsorció i esteatorrea, i no tolera una aportació normal de greix.</p> <p>CELE, COHI, CON: només es prescriuran en les situacions en què el pacient no tolera proteïna intacta completa.</p> <p>ESPEN1, ESPEN2: únicament es prescriuran si el pacient té acili el diagnòstic d'insuficiència renal.</p> <p>ESPEDH2, ESPEDN2: únicament es prescriuran si el pacient té acili el diagnòstic de diabetis <i>melitus</i>.</p> <p>LAPL, LAPN1: en cas de lactants i xiquets.</p> <p>MHID1, MLMC1, MNHL2, MPEN1, GSLI: per a complementar la dieta en el cas que el pacient no tolere o no assolisca l'estat nutricional a pesar d'una dieta completa comercialitzada. Se n'ha de justificar la utilització en el moment de la sol·licitud de visat.</p> <p>MPPE1: per a complementar la dieta en el cas que el pacient no assolisca l'estat nutricional a pesar d'una dieta completa comercialitzada i no tolere proteïna intacta completa. Se n'ha de justificar la utilització en el moment de la sol·licitud de visat.</p>

INDICACIÓ	DIAGNÒSTICS	SGT
Esteatorrea postgastrectomia	579.8 Una altra absorció intestinal defectuosa especificada	<p>CPNN: es prescriuran per a pacients amb necessitats estàndard de calories i proteïnes.</p> <p>CPIII: es prescriuran si un pacient presenta necessitats energètiques i proteïques elevades.</p> <p>CPHN: es prescriuran si el pacient presenta necessitats proteïques elevades.</p> <p>CPNH: es prescriuran quan el pacient té problema de maneig de fluids corporals (per exemple, insuficiència cardíaca, limitació en la ingestió de volum).</p> <p>CPhi: els productes dietètics que porten oli MCT es prescriuran per a completar l'aportació calorica quan el pacient té malabsorció i esteatorrea, i no tolera una aportació normal de greix.</p> <p>CELE, COHI, CONO: només es prescriuran en les situacions en què el pacient no tolera proteïna intacta completa.</p> <p>ESPEN1, ESPEN2: únicament es prescriuran si el pacient té actiu el diagnòstic d'insuficiència renal.</p> <p>ESPEDH2, ESPEDN2: únicament es prescriuran si el pacient té actiu el diagnòstic de diabetis <i>mellitus</i>.</p> <p>LAPL, LAPNI: en cas de lactants i xiquets.</p> <p>MHD1, MLMC1, MMHL2, MPEN1, GSII: per a complementar la dieta en el cas que el pacient no tolera o no assolísca l'estat nutricional a pesar d'una dieta completa comercialitzada. Se n'ha de justificar la utilització en el moment de la sol·licitud de visat.</p> <p>MPPE1: per a complementar la dieta en el cas que el pacient no assolísca l'estat nutricional a pesar d'una dieta completa comercialitzada i no tolera proteïna intacta completa. Se n'ha de justificar la utilització en el moment de la sol·licitud de visat.</p>

INDICACIÓ	DIAGNÒSTICS	SGT
Càncer de pàncrees	157 Neoplàsia maligna del pàncrees	<p>CPNN: es prescriuran per a pacients amb necessitats estàndard de calories i proteïnes.</p> <p>CPHH: es prescriuran si un patient presenta necessitats energètiques i proteïques elevades.</p> <p>CPHN: es prescriuran si el patient presenta necessitats proteïques elevades.</p> <p>CPNH: es prescriuran quan el patient tinga problemes de maneig de fluids corporals (per exemple, insuficiència cardíaca, limitació en la ingestió de volum).</p> <p>CPHI: els productes dietètics que porten oli MCT es prescriuran per a completar l'aportació calorèrica quan el patient té malabsorció i estatorrea, i no tolera una aportació normal de greix.</p> <p>CELE, COHI, CONO: només es prescriuran en les situacions en què el patient no tolera proteïna intacta completa.</p> <p>ESPEN1, ESPEN2: únicament es prescriuran si el pacient té actiu el diagnòstic d'insuficiència renal.</p> <p>ESPEDH2, ESPEDN2: únicament es prescriuran si el pacient té actiu el diagnòstic de diabetis <i>metformin</i>.</p> <p>LAPL, LAPN1: en cas de lactants i xiquets.</p> <p>MHID1, MLMC1, MMHL2, MPEN1, GSLI: per a complementar la dieta en el cas que el patient no tolera o no assolisca l'estat nutricional a pesar d'una dieta completa comercialitzada. Se n'ha de justificar la utilització en el moment de la sol·licitud de visat.</p> <p>MPPE1: per a complementar la dieta en el cas que el pacient no assolisca l'estat nutricional a pesar d'una dieta completa comercialitzada i no tolera proteïna intacta completa. Se n'ha de justificar la utilització en el moment de la sol·licitud de visat.</p>

INDICACIÓ	DIAGNÒSTICS	SGT
Resecció àmplia pancreàtica	V45.79 Altres absències d'òrgans adquirides	<p>CPNN: es prescriuran per a pacients amb necessitats estàndard de calories i proteïnes.</p> <p>CPHI: es prescriuran si un patient presenta necessitats energètiques i proteïques elevades.</p> <p>CPHN: es prescriuran si el patient presenta necessitats proteïques elevades.</p> <p>CPNH: es prescriuran quan el patient tinga problemes de maneig de fluids corporals (per exemple, insuficiència cardíaca, limitació en la ingestió de volum).</p> <p>CPHI: els productes dietètics que porten oli MCT es prescriuran per a completar l'aportació calòrica quan el patient té malabsorció i esteatorrea, i no tolera una aportació normal de greix.</p> <p>CELE, COHI, CONO: només es prescriuran en les situacions en què el patient no tolera proteïna intacta completa.</p> <p>ESPEN1, ESPEN2: únicament es prescriuran si el patient té actiu el diagnòstic d'insuficiència renal.</p> <p>ESPEDH2, ESPEDN2: únicament es prescriuran si el patient té actiu el diagnòstic de diabetis <i>mellitus</i>.</p> <p>LAPL, LAPN1: en cas de lactants i xiquets.</p> <p>MHD1, MLMC1, MMHL2, MPEN1, GSL1: per a complementar la dieta en el cas que el patient no tolere o no assolisa l'estat nutricional a pesar d'una dieta completa comercialitzada. Se n'ha de justificar la utilització en el moment de la sol·licitud de visat.</p> <p>MPPE1: per a complementar la dieta en el cas que el patient no assolisa l'estat nutricional a pesar d'una dieta completa comercialitzada i no tolere proteïna intacta completa. Se n'ha de justificar la utilització en el moment de la sol·licitud de visat.</p>

INDICACIÓ	DIAGNÒSTICS	SGT
Insuficiència vascular mesentèrica	557.11 Insuficiència vascular crònica de l'intestí	<p>CPNN: es prescriuran per a pacients amb necessitats estàndard de calories i proteïnes.</p> <p>CPIH: es prescriuran si un pacient presenta necessitats energètiques i proteïques elevades.</p> <p>CPHN: es prescriuran si el pacient presenta necessitats proteïques elevades.</p> <p>CPNH: es prescriuran quan el pacient tinga problemes de maneig de fluids corporals (per exemple, insuficiència cardíaca, limitació en la ingestió de volum).</p> <p>CPIH: els productes dietètics que porten oli MCT es prescriuran per a completar l'aportació calòrica quan el pacient té malabsorció i estatorrea, i no tolera una aportació normal de greix.</p> <p>CELE, COHI, CONO: només es prescriuran en les situacions en què el pacient no tolera proteïna intacta completa.</p> <p>ESPEN1, ESPEN2: únicament es prescriuran si el pacient té actiu el diagnòstic d'insuficiència renal.</p> <p>ESPEDH2, ESPEDN2: únicament es prescriuran si el pacient té actiu el diagnòstic de diabetis <i>mellitus</i>.</p> <p>LAPL, LAPN1: en cas de lactants i xiquets.</p> <p>MHID1, MLMC1, MMHL2, MPEN1: per a complementar la dieta en el cas que el pacient no tolere o no assolisca l'estat nutricional a pesar d'una dieta completa comercialitzada. Se n'ha de justificar la utilització en el moment de la sol·licitud de visat.</p> <p>MPPE1: per a complementar la dieta en el cas que el pacient no assolisca l'estat nutricional a pesar d'una dieta completa comercialitzada i no tolere proteïna intacta completa. Se n'ha de justificar la utilització en el moment de la sol·licitud de visat.</p>

INDICACIÓ	DIAGNÒSTICS	SGT
Amiloidosi	277.3 Amiloidosi	<p>CIPNN: es prescriuran per a pacients amb necessitats estàndard de calories i proteïnes.</p> <p>CPIIH: es prescriuran si un pacient presenta necessitats energètiques i proteïques elevades.</p> <p>CPHN: es prescriuran si el pacient presenta necessitats proteïques elevades.</p> <p>CPNH: es prescriuran quan el pacient tinga problemes de maneig de fluids corporals (per exemple, insuficiència cardíaca, limitació en la ingestió de volum).</p> <p>CPHI: els productes dietètics que porten oli MCT es prescriuran per a completar l'aportació calòrica quan el pacient té malabsorció i esteatorrea, i no tolera una aportació normal de greix.</p> <p>CELE, COHI, CONO: només es prescriuran en les situacions en què el pacient no tolera proteïna intacta completa.</p> <p>ESPEN1, ESPEN2: únicament es prescriuran si el pacient té actiu el diagnòstic d'insuficiència renal.</p> <p>ESPEDH2, ESPEDN2: únicament es prescriuran si el pacient té actiu el diagnòstic de diabetis mellitus.</p> <p>LAPL, LAPN1: en cas de lactants i xiquets.</p> <p>MHD1, MLMC1, MMHL2, MPEN1: per a complementar la dieta en el cas que el pacient no tolera o no assolísca l'estat nutricional a pesar d'una dieta completa comercialitzada. Se n'ha de justificar la utilització en el moment de la sol·licitud de visat.</p> <p>MPPE1: per a complementar la dieta en el cas que el pacient no assolísca l'estat nutricional a pesar d'una dieta completa comercialitzada i no tolera proteïna intacta completa. Se n'ha de justificar la utilització en el moment de la sol·licitud de visat.</p>

INDICACIÓ	DIAGNÒSTICS	SGT
Esclerodèrmia	710.1 Esclerosi sistèmica	<p>CPNN: es prescriuran per a pacients amb necessitats estàndard de calories i proteïnes.</p> <p>CPIH: es prescriuran si un pacient presenta necessitats energètiques i proteïques elevades.</p> <p>CPHN: es prescriuran si el pacient presenta necessitats proteïques elevades.</p> <p>CPNH: es prescriuran quan el pacient tinga problemes de maneig de fluids corporals (per exemple, insuficiència cardíaca, limitació en la ingestió de volum).</p> <p>CPH: els productes dietètics que porten oli MCT es prescriuran per a complir l'aportació calòrica quan el pacient té malabsorció i esteatorreia, i no tolera una aportació normal de greix.</p> <p>CELE, COHI, CON: només es prescriuran en les situacions en què el pacient no tolera proteïna intacta completa.</p> <p>ESPEN1, ESPEN2: únicament es prescriuran si el pacient té actiu el diagnòstic d'insuficiència renal.</p> <p>ESPEDH2, ESPEDN2: únicament es prescriuran si el pacient té actiu el diagnòstic de diabetis <i>mellitus</i>.</p> <p>LAPI, LAPN1: en cas de lactants i xiquets.</p> <p>MHID1, MLMC1, MMHL2, MPEN1: per a complementar la dieta en el cas que el pacient no tolera o no assolísca l'estat nutricional a pesar d'una dieta completa comercialitzada. Se n'ha de justificar la utilització en el moment de la sol·licitud de visat.</p> <p>MPPE1: per a complementar la dieta en el cas que el pacient no assolísca l'estat nutricional a pesar d'una dieta completa comercialitzada i no tolera proteïna intacta completa. Se n'ha de justificar la utilització en el moment de la sol·licitud de visat.</p>

DIAGNÒSTICS	SGT
<p>Enteritis eosinofílica</p> <p>558.9 Altres gastroenteritis/colitis no infeccioses i gastroenteritis i colitis no infeccioses no específicades</p> <p>558.4 Gastroenteritis i colitis eosinofílicas</p>	<p>CPNN: es prescriuran per a pacients amb necessitats estàndard de calories i proteïnes.</p> <p>CPHH: es prescriuran si un pacient presenta necessitats energètiques i proteïques elevades.</p> <p>CPNH: es prescriuran si el pacient presenta necessitats proteïques elevades.</p> <p>CPNH: es prescriuran quan el pacient tinga problemes de maneig de fluids corporals (per exemple, insuficiència cardíaca, limitació en la ingestió de volum).</p> <p>CPhi: els productes dietètics que porten oli MCT es prescriuran per a completar l'aportació calòrica quan el pacient té malabsorció i estatorrea, i no tolera una aportació normal de greix.</p> <p>CELE, COHI, CONO: només es prescriuran en les situacions en què el pacient no tolera proteïna intacta completa.</p> <p>ESPEN1, ESPEN2: únicament es prescriuran si el pacient té actiu el diagnòstic d'insuficiència renal.</p> <p>LAPL, LAPN1: en cas de lactants i xiquets.</p> <p>MHDI1, MLMCI, MMHL2, MPEN1: per a complementar la dieta en el cas que el pacient no tolera o no assolisca l'estat nutricional a pesar d'una dieta completa comercialitzada. Se n'ha de justificar la utilització en el moment de la sol·licitud de visat.</p> <p>MPPE1: per a complementar la dieta en el cas que el pacient no assolisca l'estat nutricional a pesar d'una dieta completa comercialitzada i no tolera proteïna intacta completa. Se n'ha de justificar la utilització en el moment de la sol·licitud de visat.</p>
<p>Malalties neuroògiques subsidiàries de ser tractades amb dietes cetogèniques</p>	<p>345.91 Epilèpsia no especificada, amb epilepsia no tractable</p> <p>345.91 Epilèpsia refractària en xiquets. De manera excepcional, en adults amb epilepsia refractària que necessiten alimentació amb sonda (gastrointestinal o ostomia) i que a criteri de l'especialista puguen beneficiar-se d'una dieta cetogènica, per un període màxim de 2 anys.</p> <p>Deficiència del transportador tipus I de la glucosa</p> <p>271.8 Altres trastorns no específicats del transport i metabolisme de carbohidrats</p>

INDICACIÓ		DIAGNÒSTICS	SGT
Deficiència del complex de la piruvat-deshidrogenasa	271.8 Altres trastorns no específics del transport i metabolisme de carbohidrats	ESPEC1, ESPEC2 MLMC1	

Al·lèrgia o intolerància diagnosticada a les proteïnes de llet de vaca en lactants, fins a dos anys si hi ha compromís nutricional

579.8 Intolerància diagnosticada a les proteïnes de llet de vaca en lactants, fins a 2 anys si hi ha compromís nutricional

558.3 Al·lèrgia diagnosticada a les proteïnes de llet de vaca en lactants, fins a 2 anys si hi ha compromís nutricional

MHID1, MMHL2; per a complementar la dieta en el cas que el pacient no tolera o no assolísca l'estat nutricional a pesar d'una dieta completa comercialitzada. Se haurà de justificar la seua utilització en el moment de la sol·licitud de visit.

Per a esta indicació és convenient que a partir de l'any d'edat es realitze prova confirmatoria d'al·lèrgia (test de provació) per un servei especialitzat (al·lergòleg o digestòleg).

INDICACIÓ	DIAGNOSTICS	SGT
Pacients desnordits que seran sotmesos a cirurgia major programada o trasplantaments	<p>260 Kwashiorkor</p> <p>261 Marasme nutritiu</p> <p>262 Altres desnutricions caloricoproteïques greus</p> <p>263 Altres formes de malnutrició energèticoproteïca no especificada</p>	<p>CPNN: es prescriuran per a pacients amb necessitals estàndard de calories i proteïnes.</p> <p>CPIII: es prescriuran si un pacient presenta necessitals energètiques i proteïques elevades.</p> <p>CPHN: es prescriuran si el pacient presenta necessitals proteïques elevades.</p> <p>CPNI: es prescriuran quan el pacient tinga problemes de manej de fluids corporals (per exemple, insuficiència cardíaca, limitació en la ingestió de volum).</p> <p>CPII: es prescriuran en pacients amb trastorns de la nutrició que van a solmetre's a cirurgia baràtrica o cirurgia major programada o trasplantament que precisen pèrdua de pes i tinguin un Índex de massa corporal (IMC) superior a 40 o, superior a 35 més comorbilitat (diabetis, HTA, esteatofitpatius, EPOC, cardiopatia), sempre que ho prescriguin especialistes en endocrinologia i nutrició preferentment adscrits a les unitats de nutrició. S'haurà d'indicar en la sol·licitud de visat el valor de l'IMC i la data prevista per a la intervenció, reavaluar els tractaments als 3 mesos. Es definix duració màxima per als tractaments de 6 mesos prèviament a la intervenció.</p> <p>CELE, COHI, CONO: només es prescriuran en les situacions en què el pacient no tolera proteïna intacta completa.</p> <p>ESPEN1, ESPEN2: únicament es prescriuran si el pacient té actiu el diagnòstic d'insuficiència renal.</p> <p>ESPEDH2, ESPEDN2: únicament es prescriuran si el pacient té actiu el diagnòstic de diabetis <i>metformina</i>.</p> <p>ESPES1, ESPES2: únicament es prescriuran si el pacient té actiu algun dels següents diagnòstics: tumor de l'àrea orofaringològica, tumor abdominal, politraumatisme, tumor intestí prim, tumor intestí gros, tumor vies bilars, tumor fetge, tumor pancrees, tumor vesícula, síndrome intestinal sever, llifmoma, carcinoma de pancrees. S'establirà una duració màxima de 2 mesos indicant en la sol·licitud de visat la data de la intervenció.</p> <p>MLMC1, MMHL2, MHID1, MPEN1: per a complementar la dieta en el cas que el pacient no tolere o no assolísca l'estat nutricional a pesar d'una dieta completa comercialitzada. Serà necessari aportar informe justificatiu en el moment de la sol·licitud de visat.</p> <p>MPPE1: per a complementar la dieta en el cas que el pacient no assolísca l'estat nutricional a pesar d'una dieta completa comercialitzada i no tolere proteïna intacta completa. Se n'ha de justificar la utilització en el moment de la sol·licitud de visat.</p> <p>GSLI: excepcionalment en pacients amb quiilotorax o ascites quilosa es podrán utilitzar justificant la seua utilització en el moment de la sol·licitud de visat. Únicament es presenuran si el pacient té actiu el diagnòstic de quiilotorax o d'ascites quilosa.</p>

INDICACIÓ	DIAGNOSTICS	SGT
Pacients amb encefalopatia hepàtica crònica amb intolerància a les proteïnes de la dieta	572.2 Encefalopatia hepàtica ESPEH1, ESPEH3 MPAA14, MHID1, MMHL2: per a complementar la dieta en el cas que el pacient no tolera o no assolisca l'estat nutricional a pesar d'una dieta completa comercializada. Se n'ha de justificar la utilització en el moment de la sol·licitud de visat.	
Pacients amb adrenoleucodistrofia ligada al cromosoma X, neuroòpticament asimptomàtics	277.86 Trastorns peroxisòmics MLLC1, MLLC2, MLLC3 MHID1, MMHL2: per a complementar la dieta en el cas que el pacient no tolera o no assolisca l'estat nutricional a pesar d'una dieta completa comercializada. Se n'ha de justificar la utilització en el moment de la sol·licitud de visat.	

INDICACIÓ	DIAGNÒSTICS	SGT
Situacions clíniques que cursen amb desnutrició severa	Malaltia inflamatòria intestinal Colitis ulcerosa	<p>CPNN: es prescriuran per a pacients amb necessitats estàndard de calories i proteïnes.</p> <p>CPHH: es prescriuran si un pacient presenta necessitats energètiques i proteïques elevades.</p> <p>CPHN: es prescriuran si el pacient presenta necessitats proteïques elevades.</p> <p>CPNH: es prescriuran quan el pacient tinga problemes de maneig de fluids corporals (per exemple, insuficiència cardíaca, limitació en la ingestió de volum).</p> <p>CELE, COHI, CONO: només es prescriuran en les situacions en què el pacient no tolera proteïna intacta completa.</p> <p>ESPEN1, ESPEN2: únicament es prescriuran si el pacient té actiu el diagnòstic d'insuficiència renal</p> <p>ESPEDI12, ESPEDDN2: únicament es prescriuran si el pacient té actiu el diagnòstic de diabetis <i>mellitus</i></p> <p>MHID1, MMHL2, MPEN1: per a complementar la dieta en el cas que el pacient no tolera o no assolise l'estat nutricional a pesar d'una dieta completa comercialitzada. Se n'ha de justificar la utilització en el moment de la sol·licitud de visat.</p> <p>MPPE1: per a complementar la dieta en el cas que el pacient no assolise l'estat nutricional a pesar d'una dieta completa comercialitzada i no tolera proteïna intacta sencera. Se n'ha de justificar la utilització en el moment de la sol·licitud de visat.</p>

		<p>Malaltia de Crohn</p> <p>555.0 Enteritis regional. Intestí prim 555.1 Enteritis regional. Intestí gros 555.2 Enteritis regional intestí prim amb intestí gros 555.9 Enteritis regional. Lloc no especificat</p>	<p>CPNN: es prescriuran per a pacients amb necessitats estàndard de calories i proteïnes.</p> <p>CPHI: es prescriuran si un pacient presenta necessitats energètiques i proteïques elevades.</p> <p>CPHN: es prescriuran si el pacient presenta necessitats proteïques elevades.</p> <p>CPNH: es prescriuran quan el pacient tinga problemes de maneig de fluids corporals (per exemple, insuficiència cardíaca, limitació en la ingestió de volum).</p> <p>CELE, COHI, CON: només es prescriuran en les situacions en què el pacient no tolera proteïna intacta completa.</p> <p>ESPEN1, ESPEN2: únicament es prescriuran si el pacient té actiu el diagnòstic d'insuficiència renal</p> <p>ESPEDH2, ESPEDN2: únicament es prescriuran si el pacient té actiu el diagnòstic de diabetis <i>mellitus</i></p> <p>MHID1, MMHL2, MPEN1: per a complementar la dieta en el cas que el pacient no tolere o no assolísca l'estat nutricional a pesar d'una dieta completa comercialitzada. Se n'ha de justificar la utilització en el moment de la sol·licitud de visat.</p> <p>MPPE1: per a complementar la dieta en el cas que el pacient no assolísca l'estat nutricional a pesar d'una dieta completa comercialitzada i no tolere proteïna intacta completa. Se n'ha de justificar la utilització en el moment de la sol·licitud de visat.</p>
--	--	--	--

	<p>Caqgüexia cancerosa per enteritis crònica per tractament químic o radioteràpic</p> <p>799.4 Caquèxia 558.1 Gastroenteritis i colitis per radiació 558.2 Gastroenteritis i colitis tòxiques</p>	<p>CPNN: es prescriuran per a pacients amb necessitats estàndard de calories i proteïnes.</p> <p>CPIH: es prescriuran si un pacient presenta necessitats energètiques i proteïques elevades.</p> <p>CPHN: es prescriuran si el pacient presenta necessitats proteïques elevades.</p> <p>CPNH: es prescriuran quan el pacient tinga problemes de maneig de fluids corporals (per exemple, insuficiència cardíaca, límitació en la ingestió de volum).</p> <p>CELE, COHI, CONO: només es prescriuràn en les situacions en què el pacient no tolera proteïna intacta completa.</p> <p>ESPEN1, ESPEN2: únicament es prescriuràn si el pacient té actiu el diagnòstic d'insuficiència renal</p> <p>ESPEDI1, ESPEDI2, MMHL2, MPEN1: per a complementar la dieta en el cas que el pacient no tolera o no assolísca l'estat nutricional a pesar d'una dieta completa comercializada. Se n'ha de justificar la utilització en el moment de la sol·licitud de visat.</p> <p>MPPE1: per a complementar la dieta en el cas que el pacient no assolísca l'estat nutricional a pesar d'una dieta completa comercialitzada i no tolera proteïna intacta completa. Se n'ha de justificar la utilització en el moment de la sol·licitud de visat.</p>
--	---	--

	<p>Patologia mèdica infecciosa que comporta malabsorció severa: sida</p> <p>042 Malaltia per virus d'immunodeficiència humana (VIH)</p>	<p>CPNN: es prescriuran per a pacients amb necessitats estàndard de calories i proteïnes.</p> <p>CPHI: es prescriuran si un pacient presenta necessitats energètiques i proteïques elevades.</p> <p>CPHN: es prescriuran si el pacient presenta necessitats proteïques elevades.</p> <p>CPNH: es prescriuran quan el pacient tinga problemes de maneig de fluids corporals (per exemple, insuficiència cardíaca, limitació en la ingestió de volum).</p> <p>CELE, COHL, CONO: només es prescriuran en les situacions en què el pacient no tolera proteïna intacta completa.</p> <p>ESPEN1, ESPEN2: únicament es prescriuran si el pacient té actiu el diagnòstic d'insuficiència renal</p> <p>ESPEDI12, ESPEDDN2: únicament es prescriurán si el pacient té actiu el diagnòstic de diabetis <i>mellitus</i></p> <p>MHUD1, MMHHL2, MPEN1: per a complementar la dieta en el cas que el pacient no tolere o no assoliseu l'estat nutricional a pesar d'una dieta completa comercialitzada. Se n'ha de justificar la utilització en el moment de la sol·licitud de visat.</p> <p>MPPE1: per a complementar la dieta en el cas que el pacient no assoliseu l'estat nutricional a pesar d'una dieta completa comercialitzada i no tolere proteïna intacta completa. Se n'ha de justificar la utilització en el moment de la sol·licitud de visat.</p>
--	--	--

	Fibrosi quística	<p>277.00 Fibrosi quística sense mençó d'ili meconial</p> <p>277.02 Fibrosi quística amb manifestacions pulmonars</p> <p>277.03 Fibrosi quística amb manifestacions gastrointestinals</p> <p>277.09 Fibrosi quística amb altres manifestacions</p>	<p>CPNN: es prescriuran per a pacients amb necessitats estàndard de calories i proteïnes.</p> <p>CPhH: es prescriuran si un pacient presenta necessitats energètiques i proteïques elevades.</p> <p>CPIIN: es prescriuran si el pacient presenta necessitats proteïques elevades.</p> <p>CPNH: es prescriuran quan el pacient tinga problemes de maneig de fluids corporals (per exemple, insuficiència cardíaca, limitació en la ingestió de volum).</p> <p>CELE, COHI, CONO: només es prescriuràn en les situacions en què el pacient no tolera proteïna intacta completa.</p> <p>ESPEN1, ESPEN2: únicament es prescriuràn si el pacient té actiu el diagnostic d'insuficiència renal</p> <p>ESPEDH2, ESPEDN2: únicament es prescriuràn si el pacient té actiu el diagnòstic de diabetis <i>melitus</i></p> <p>MHID1, MLMC1, MMHL2, MPEN1, GSLL: per a complementar la dieta en el cas que el pacient no tolere o no assolisca l'estat nutricional a pesar d'una dieta completa comercialitzada. Se n'ha de justificar la utilització en el moment de la sol·licitud de visat.</p> <p>MPPE1: per a complementar la dieta en el cas que el pacient no assolisca l'estat nutricional a pesar d'una dieta completa comercialitzada i no tolere proteïna intacta completa. Se n'ha de justificar la utilització en el moment de la sol·licitud de visat.</p>
--	------------------	--	--

Fistules enterocutànies, de baix dèbit	<p>569.81 Fistula intestinal excepte recte i anus</p> <p>CPNN: es prescriuran per a pacients amb necessitats estàndard de calories i proteïnes.</p> <p>CPHH: es prescriuran si un pacient presenta necessitats energètiques i proteïques elevades.</p> <p>CPHN: es prescriuran si el pacient presenta necessitats proteïques elevades.</p> <p>CPNH: es prescriuran quan el pacient tinga problemes de maneig de fluids corporals (per exemple, insuficiència cardíaca, limitació en la ingestió de volum).</p> <p>CPNI</p> <p>CELE, COHI, CONO: només es prescriuran en les situacions en què el pacient no tolera proteïna intacta completa.</p> <p>ESPEN1, ESPEN2: únicament es prescriuran si el pacient té actiu el diagnòstic d'insuficiència renal</p> <p>ESPEDH2, ESPEDN2: únicament es prescriuran si el pacient té actiu el diagnòstic de diabetis <i>mellitus</i></p> <p>MHID1, MHHL2, MPEN1: per a complementar la dieta en el cas que el pacient no tolere o no assolísca l'estat nutricional a pesar d'una dieta completa comercialitzada. Se n'ha de justificar la utilització en el moment de la sol·licitud de visat.</p> <p>MPPE1: per a complementar la dieta en el cas que el pacient no assolísca l'estat nutricional a pesar d'una dieta completa comercialitzada i no tolere proteïna intacta completa. Se n'ha de justificar la utilització en el moment de la sol·licitud de visat.</p>
--	---

	<p>Insuficiència renal infantil que compromet el creixement del patient</p> <p>593.9 Trastorn renal i ureteral no especificat 585 Nefropatia crònica 586 Fallada renal no especificada (Insuficiència renal no especificada)</p> <p>588.9 Trastorns per funció renal deteriorada no específicals</p> <p>V45.1 Estat de diàlisi renal 39.95 Hemodiàlisi 54.98 Diàlisi peritoneal V56.0 Atenció posterior de diàlisi extracorporal (inclusivament renal)</p>	<p>CPNN: es prescriuràn per a pacients amb necessitats estàndard de calories i proteïnes.</p> <p>CPNH: es prescriuràn quan el pacient tinga problemes de maneig de fluids corporals (per exemple, insuficiència cardíaca, limitació en la ingestió de volum).</p> <p>CPHH, CPHN: es prescriuràn per a aquells pacients que estan en diàlisi i que desenvollien hipocalbuminèmia.</p> <p>CELE, COHI, CONO: només es prescriuràn en les situacions en què el pacient no tolera proteïna intacta completa.</p> <p>ESPN3: Quan les fòrmules estàndard no permeten el control metabòlic (urèmia, trastorns electrolítics, dèficits o toxicitat de micronutrients). Únicament es prescriuràn si el pacient té actiu el diagnòstic d'insuficiència renal.</p> <p>MHID1, MLLC1, MLLC4, MMHLJ, MMIL2; per a complementar la dieta en el cas que el pacient no tolere o no assolisca l'estat nutricional a pesar d'una dieta completa comercialitzada. Se n'ha de justificar la utilització en el moment de la sol·licitud de vissat.</p> <p>MPEN1: es prescriuràn per a aquells pacients que estan en diàlisi i que desenvollien hipocalbuminèmia</p>
--	---	--

INDICACIÓ	DIAGNÒSTICS	SGT
Trastorns del metabolisme dels hidrats de carboni	<p>Deficiència primària de lactasa intestinal de debut neonatal</p> <p>Deficiència transitòria de lactasa intestinal secundària a atròfia de vellositats intestinals deguda a celiaciàgia</p> <p>Trastorns del metabolisme de la galactosa. Galactosèmia</p> <p>Deficiència de la galactosa-1-fosfat-uridiltransferasa hepàtica</p> <p>Deficiència de l'epimerasa</p> <p>Trastorns del transport cel·lular de monosacàrids: deficiència del transportador de membrana de piranosas (intolerància a glucosa i galactosa)</p> <p>Trastorns del metabolisme del glicogen.</p> <p>Glicogenosi</p> <p>Glicogenosi tipus I. Deficiència de la glucosa-6-fosfatasa</p> <p>Glicogenosi tipus III. Deficiència de l'amil-1-6-glucosidasa</p> <p>Glicogenosi tipus VI. Deficiència de la fosforilasa-A i la fosforilasa-B-quinasa</p> <p>Trastorns de la glicosilació de proteïnes lípids 1b: deficiència de la fosfomannosa-isomerasa</p>	<p>271.3 Careància de disacaridasa intestinal i absorció defectuosa dels disacàrids</p> <p>579.9 Absorció intestinal defectuosa no especificada</p> <p>271.1 Galactosèmia</p> <p>271.1 Galactosèmia</p> <p>271.1 Galactosèmia</p> <p>271.8 Altres trastorns específics del transport i metabolisme de carbohidrats</p> <p>271.3 Careància de disacaridasa intestinal i absorció defectuosa dels disacàrids</p> <p>271.0 Glicogenosi</p> <p>271.0 Glicogenosi</p> <p>271.0 Glicogenosi</p> <p>271.8 Altres trastorns específics del transport i metabolisme de carbohidrats</p>
		<p>HLAA1 LAPL1, LAPN1 En lactants i menors de 2 anys</p> <p>HLAA1 En lactants i menors de 2 anys</p> <p>LAPS1, LAPN1, LAPL1</p> <p>LAPS1, LAPN1, LAPL1</p> <p>LAPS1, LAPN1, LAPL1</p> <p>HMAA, MHID2</p> <p>HLAA1, MHID1, MHID5</p> <p>HLAA1, MHID1, MHID5</p> <p>MHID1, MHID1</p> <p>MHID3</p>

INDICACIÓ	DIAGNÒSTICS	SET
Trastorns del metabolisme dels aminoàcids	Hipofenilalaninemies	AEAA 270.1 Fenilcetonúria
	Fenilcetonúries	MHID1, MLMC1, MMHL2: per a complementar la dieta en el cas que el pacient no tolera o no assolisca l'estat nutricional a pesar d'una dieta completa comercialitzada. Se n'ha de justificar la utilització en el moment de la sol·licitud de visat.
	Hiperfenilalaninemia benigna	AEEAA MHID1, MLMC1, MMHL2: per a complementar la dieta en el cas que el pacient no tolera o no assolisca l'estat nutricional a pesar d'una dieta completa comercialitzada. Se n'ha de justificar la utilització en el moment de la sol·licitud de visat.
	Primapterinúria	AEEAA MHID1, MLMC1, MMHL2: per a complementar la dieta en el cas que el pacient no tolera o no assolisca l'estat nutricional a pesar d'una dieta completa comercialitzada. Se n'ha de justificar la utilització en el moment de la sol·licitud de visat.
	Deficiència de la dihidrobiopterrina-reductasa	AEEAA 270.1 Fenilcetonúria
		MHID1, MLMC1, MMHL2: per a complementar la dieta en el cas que el pacient no tolera o no assolisca l'estat nutricional a pesar d'una dieta completa comercialitzada. Se n'ha de justificar la utilització en el moment de la sol·licitud de visat.
	Homocistinúria	AEEAC 270.4 Trastorn del metabolisme d'aminoàcids sulfurats
	Trastorns del metabolisme de la metionina i aminoàcids sulfurats	MPAA5, MLLC4, MHID1, MLMC1, MMHL2, ASPR1: per a complementar la dieta en el cas que el pacient no tolera o no assolisca l'estat nutricional a pesar d'una dieta completa comercialitzada. Se n'ha de justificar la utilització en el moment de la sol·licitud de visat.
	Alteracions en la 5-tetrahidrofolat-transferasa o trastorns del metabolisme de la cobalamina, tots amb acidúria metilmalonírica	AEAD 270.3 Trastorn del metabolisme d'aminoàcids de cadena ramificada

INDICACIÓ	DIAGNOSTICS	SGT
Cistationinúria o altres	270.4 Trastorn del metabolisme d'aminòacids sulfurats	AEAC MPAA5, MLLC4, MHID1, MLMC1, MMHL2, ASPR1: per a complementar la dieta en el cas que el pacient no tolera o no assolisca l'estat nutricional a pesar d'una dieta completa comercialitzada. Se n'ha de justificar la utilització en el moment de la sol·licitud de visat.
Trastorns en el metabolisme dels aminoàcids ramificats	270.3 Trastorn del metabolisme d'aminòacids de cadena ramificada Xarop d'aur: deficiència de la α -cetodescarboxilasa	AEAG MPAA7, MPA12: en cas de necessitat d'aportació d'aminòacids limitants MHID1, MLLC4, MLMC1, ASPR1: per a complementar la dieta en el cas que el pacient no tolera o no assolisca l'estat nutricional a pesar d'una dieta completa comercialitzada. Se n'ha de justificar la utilització en el moment de la sol·licitud de visat.
	Acidèmies orgàniques del metabolisme de la leucina: acidèmia isovalèrica, acidèmia metilcrotonòica, acidèmia 3-hidroximetilglutàrica	AEAH MPAA1: en acidèmia isovalèrica per a l'aportació de L-glicina MPAA8: en acidèmies orgàniques només si es demostra analíticament la seua deficiència. MHID1, MMHL2, MLLC4, MLMC1, ASPR1: per a complementar la dieta en el cas que el pacient no tolera o no assolisca l'estat nutricional a pesar d'una dieta completa comercialitzada. Se n'ha de justificar la utilització en el moment de la sol·licitud de visat
	Acidèmies orgàniques del metabolisme d'aminòacids de cadena curta Isoleucina i valina	AEAD, AEAI2, AEAI4 MPAA7, MPA2: en cas de necessitat d'aportació d'aminòacids limitants. MHID1, MLLC4, MLMC1, MMHL2, ASPR1: per a complementar la dieta en el cas que el pacient no tolera o no assolisca l'estat nutricional a pesar d'una dieta completa comercialitzada. Se n'ha de justificar la utilització en el moment de la sol·licitud de visat.
	270.7 Altres trastorns del metabolisme d'aminòacids de cadena curta	

INDICACIÓ	DIAGNOSTICS	SGT
Acidèmia methylmalònica	270.3 Trastorn del metabolisme d'aminòacids de cadena ramificada AEAD, AEAL2, AEAL4 MPAA7, MPAA2: en cas de necessitat d'aportació d'aminòacids limitants. MHID1, MLLC4, MLMC1, MMHL2, ASPR1: per a complementar la dieta en el cas que el pacient no tolera o no assolisca l'estat nutricional a pesar d'una dieta completa comercialitzada. Se n'ha de justificar la utilització en el moment de la sol·licitud de visat.	AEAD MPAA7: en cas de necessitat d'aportació d'aminòacids limitants. MHID1: per a complementar la dieta en el cas que el pacient no tolera o no assolisca l'estat nutricional a pesar d'una dieta completa comercialitzada.
Deficiència de la beta-cetoòlaza (hipercetosi)	270.3 Trastorn del metabolisme d'aminòacids de cadena ramificada AEAK MPAA11: en cas de necessitat d'aportació d'aminòacids limitants. MHID1, MLLC4, MLMC1, MMHL2, ASPR1: per a complementar la dieta en el cas que el pacient no tolera o no assolisca l'estat nutricional a pesar d'una dieta completa comercialitzada. Se n'ha de justificar la utilització en el moment de la sol·licitud de visat.	No hi ha cap dieta exempta d'isoleucina. MPAA7: en cas de necessitat d'aportació d'aminòacids limitants. MHID1: per a complementar la dieta en el cas que el pacient no tolera o no assolisca l'estat nutricional a pesar d'una dieta completa comercialitzada.
Trastorns del metabolisme de la lisina	270.7 Altres trastorns del metabolisme d'aminòacids de cadena curta AEAK MPAA11: en cas de necessitat d'aportació d'aminòacids limitants. MHID1, MLLC4, MLMC1, MMHL2, ASPR1: per a complementar la dieta en el cas que el pacient no tolera o no assolisca l'estat nutricional a pesar d'una dieta completa comercialitzada. Se n'ha de justificar la utilització en el moment de la sol·licitud de visat.	270.7 Altres trastorns del metabolisme d'aminòacids de cadena curta AEAL2, AEAL4 MHID1, MLLC4, MLMC1, MMHL2, ASPR1: per a complementar la dieta en el cas que el pacient no tolera o no assolisca l'estat nutricional a pesar d'una dieta completa comercialitzada. Se n'ha de justificar la utilització en el moment de la sol·licitud de visat.
Hiperlisinèmia: deficiència de la proteïna bifuncional 2-aminoadípic-γ-semialdehid-sintetasa amb augment de lisina en sang i en orina	270.7 Altres trastorns del metabolisme d'aminòacids de cadena curta AEAL2, AEAL4 MHID1, MLLC4, MLMC1, MMHL2, ASPR1: per a complementar la dieta en el cas que el pacient no tolera o no assolisca l'estat nutricional a pesar d'una dieta completa comercialitzada. Se n'ha de justificar la utilització en el moment de la sol·licitud de visat.	270.7 Altres trastorns del metabolisme d'aminòacids de cadena curta AEAL2, AEAL4 MHID1, MLLC4, MLMC1, MMHL2, ASPR1: per a complementar la dieta en el cas que el pacient no tolera o no assolisca l'estat nutricional a pesar d'una dieta completa comercialitzada. Se n'ha de justificar la utilització en el moment de la sol·licitud de visat.
Intolerància hereditària a la lisina: Trastorn del transportador d'aminòacids dibásics (lisina, arginina, ornitina i cistina)		

INDICACIÓ	DIAGNÒSTICS	SGT
Trastorns del metabolisme dels aminoàcids no essencials	Tirosinèmia I: deficiència de la fumarylacetocetasa Tirosinèmia II: deficiència de la tirosina-aminotransferasa Hawkinsinúria: deficiència de la dioxigenasa	270.2 Altres trastorns del metabolisme d' aminoàcids aromàtics 270.2 Altres trastorns del metabolisme d' aminoàcids aromàtics 270.2 Altres trastorns del metabolisme d' aminoàcids aromàtics
		AMAA MHID1, MLLC4, MLMC1, MMHL2, ASPR1: per a complementar la dieta en el cas que el pacient no tolera o no assolisca l'estat nutricional a pesar d'una dieta completa comercialitzada. Se n'ha de justificar la utilització en el moment de la sol·licitud de visat.
		AMAA MHID1, MLLC4, MLMC1, MMHL2, ASPR1: per a complementar la dieta en el cas que el pacient no tolera o no assolisca l'estat nutricional a pesar d'una dieta completa comercialitzada. Se n'ha de justificar la utilització en el moment de la sol·licitud de visat.
		AMAA MHID1, MLLC4, MLMC1, MMHL2, ASPR1: per a complementar la dieta en el cas que el pacient no tolera o no assolisca l'estat nutricional a pesar d'una dieta completa comercialitzada. Se n'ha de justificar la utilització en el moment de la sol·licitud de visat.
	Síndrome HHH: deficiència del transport de l'ornitina mitocondrial	270.6 Trastorns del metabolisme del cicle ureic ACAE2, ACAE3, ACAE4 ASPR1 MPAA4, MPAA10, MPAA9: en cas de necessitat d'aportació d'aminoàcids límitans.
	Trastorns del metabolisme de l'ornitina: hiperornitinèmies	MHID1, MLLC4, MLMC1: per a complementar la dieta en el cas que el pacient no tolera o no assolisca l'estat nutricional a pesar d'una dieta completa comercialitzada. Se n'ha de justificar la utilització en el moment de la sol·licitud de visat.
	Atròfia girata: deficiència de l'ornitina-transaminasa	270.6 Trastorns del metabolisme del cicle ureic ACAE2, ACAE3, ACAE4 ASPR1 MPAA10: en cas de necessitat d'aportació d'aminoàcids límitans. MHID1, MLLC4, MLMC1, MMHL2: per a complementar la dieta en el cas que el pacient no tolera o no assolisca l'estat nutricional a pesar d'una dieta completa comercialitzada. Se n'ha de justificar la utilització en el moment de la sol·licitud de visat.

INDICACIÓ	DIAGNOSTICS	SGT
	Trastorns del metabolisme de la serina	270.7 Altres trastorns del metabolisme d' aminoàcids de cadena curta MPAA16 MPAA1: Tractament coadjutant
Trastorns del cicle de la urea	Deficiència de N-acetilglutamat-sintetasa	270.6 Trastorns del metabolisme del cicle ureic ACAE2, ACAE3, ACAE4 ASPRI MPAA15 MPAA13 MPAA3, MPAA4: en cas de necessitat d'aportació d'aminoàcids limitants. MHD1, MLLC4, MLMC1, MMHL2: per a complementar la dieta en el cas que el pacient no tolere o no assolisca l'estat nutricional a pesar d'una dieta completa comercialitzada. Se n'ha de justificar la utilització en el moment de la sol·licitud de visat.
	Deficiència de carbamil-P-sintetasa	270.6 Trastorns del metabolisme del cicle ureic ACAE2, ACAE3, ACAE4 ASPRI MPAA15 MPAA13 MPAA3, MPAA4: en cas de necessitat d'aportació d'aminoàcids limitants. MHD1, MLLC4, MLMC1, MMHL2: per a complementar la dieta en el cas que el pacient no tolere o no assolisca l'estat nutricional a pesar d'una dieta completa comercialitzada. Se n'ha de justificar la utilització en el moment de la sol·licitud de visat.
	Deficiència d'ornilina-transcarbamila	270.6 Trastorns del metabolisme del cicle ureic ACAE2, ACAE3, ACAE4 ASPRI MPAA15 MPAA13 MPAA3, MPAA4: en cas de necessitat d'aportació d'aminoàcids limitants. MHD1, MLLC4, MLMC1, MMHL2: per a complementar la dieta en el cas que el pacient no tolere o no assolisca l'estat nutricional a pesar d'una dieta completa comercialitzada. Se n'ha de justificar la utilització en el moment de la sol·licitud de visat.

INDICACIÓ	DIÀGNOSTICS	STT
Deficiència d'arginosuccinil-lisasa	<p>270.6 Trastorns del metabolisme del cicle ureic</p> <p>ACAE2, ACAE3, ACAE4 ASPR1 MPAA15 MPAA13</p> <p>MPAA3; en cas de necessitat d'aportació d'aminoàcids limitants.</p> <p>MHID1, MLLC4, MLMC1, MMHL2; per a complementar la dieta en el cas que el pacient no tolera o no assolísca l'estat nutricional a pesar d'una dieta completa comercialitzada. Se n'ha de justificar la utilització en el moment de la sol·licitud de visat.</p>	
Deficiència d'arginosuccinil-sintetasa	<p>270.6 Trastorns del metabolisme del cicle ureic</p> <p>ACAE2, ACAE3, ACAE4 ASPR1 MPAA15 MPAA13</p> <p>MPAA3; en cas de necessitat d'aportació d'aminoàcids limitants.</p> <p>MHID1, MLLC4, MLMC1, MMHL2; per a complementar la dieta en el cas que el pacient no tolera o no assolísca l'estat nutricional a pesar d'una dieta completa comercialitzada. Se n'ha de justificar la utilització en el moment de la sol·licitud de visat.</p>	
Deficiència d'argininasa	<p>270.6 Trastorns del metabolisme del cicle ureic</p> <p>ACAE2, ACAE3, ACAE4 ASPR1 MPAA15 MPAA13</p> <p>MHID1, MLLC4, MLMC1, MMHL2; per a complementar la dieta en el cas que el pacient no tolera o no assolísca l'estat nutricional a pesar d'una dieta completa comercialitzada. Se n'ha de justificar la utilització en el moment de la sol·licitud de visat.</p>	

INDICACIÓ	DIAGNÒSTICS	SGT
Trastorns del metabolisme dels lipids	<p>Trastorn dels àcids grassos de cadena llarga o molt llarga</p> <p>Linfangiectàsia intestinal</p>	<p>457.1 Un altre límfedema</p> <p>GMCM, GSLJ</p> <p>MLM1, MHID1, MPEN1: per a complementar la dieta en el cas que el pacient no tolera o no assolísca l'estat nutricional a pesar d'una dieta completa comercialitzada. Se n'ha de justificar la utilització en el moment de la sol·licitud de visat</p>
	<p>Malària de Swanson</p>	<p>579.8 Una altra absorció intestinal defectuosa especificada</p> <p>GMCM, GSLJ</p> <p>MLM1, MHID1, MPEN1: per a complementar la dieta en el cas que el pacient no tolera o no assolísca l'estat nutricional a pesar d'una dieta completa comercialitzada. Se n'ha de justificar la utilització en el moment de la sol·licitud de visat</p>
	<p>A- β-lipoproteïnèmia i hipο- β- lipoproteïnèmia</p>	<p>272.5 Carencies de lipoproteïnes</p> <p>GMCM, GSLJ</p> <p>MLM1, MHID1, MPEN1: per a complementar la dieta en el cas que el pacient no tolera o no assolísca l'estat nutricional a pesar d'una dieta completa comercialitzada. Se n'ha de justificar la utilització en el moment de la sol·licitud de visat</p>
		<p>277.87 Trastorns del metabolisme mitocondrial</p> <p>Citopaties mitocondrials amb alteració de funció pancreàtica</p> <p>GMCM, GSLJ</p> <p>MLM1, MHID1, MPEN1: per a complementar la dieta en el cas que el pacient no tolera o no assolísca l'estat nutricional a pesar d'una dieta completa comercialitzada. Se n'ha de justificar la utilització en el moment de la sol·licitud de visat</p>

INDICACIÓ	DIAGNÒSTICS	SGT
Defectes de la hidròlisi intravascular de triglycerids de cadena llarga o molt llarga (hiperlipoproteïnèmia I de Friedrickson)	Deficiència de la lipoproteïna-lipasa endotelial (LPL)	277.3 Hiperquilomicronèmia MLMCl, MHID1, MPEN1: per a complementar la dieta en el cas que el pacient no tolere o no assolísca l'estat nutricional a pesar d'una dieta completa comercialitzada. Se n'ha de justificar la utilització en el moment de la sol·licitud de visat.
	Deficiències d'APO C II	277.3 Hiperquilomicronèmia GMCm, GSLI MLMCl, MHID1, MPEN1: per a complementar la dieta en el cas que el pacient no tolere o no assolísca l'estat nutricional a pesar d'una dieta completa comercialitzada. Se n'ha de justificar la utilització en el moment de la sol·licitud de visat.
	Defectes del transportador de la carnitina	277.82 Deficiència de carnitina per metabolopatia congènita GMCm, GSLI MLMCl, MHID1, MPEN1: per a complementar la dieta en el cas que el pacient no tolere o no assolísca l'estat nutricional a pesar d'una dieta completa comercialitzada. Se n'ha de justificar la utilització en el moment de la sol·licitud de visat
Deficiències de la β-oxidació mitocondrial dels àcids grassos de cadena llarga o molt llarga	Deficiència de la carnitina-palmitoil-transferasa (CPT) I i II	277.85 Trastorns de l'oxidació d'àcids grassos GMCm, GSLI MLMCl, MHID1, MPEN1: per a complementar la dieta en el cas que el pacient no tolere o no assolísca l'estat nutricional a pesar d'una dieta completa comercialitzada. Se n'ha de justificar la utilització en el moment de la sol·licitud de visat
	Deficiència de la carnitina-acicarnitina-translocasa.	277.82 Deficiència de carnitina per metabolopatia congènita GMCm, GSLI MLMCl, MHID1, MPEN1: per a complementar la dieta en el cas que el pacient no tolere o no assolísca l'estat nutricional a pesar d'una dieta completa comercialitzada. Se n'ha de justificar la utilització en el moment de la sol·licitud de visat

INDICACIÓ	DIAGNÒSTICS	SCIT
Deficiència de l'acil-CoA-deshidrogenasa d'àcids grisos de cadena llarga o molt llarga	277.85 Trastorns de l'oxidació d'àcids grisos Deficiència de la 3-hidroxiacil-CoA-deshidrogenasa d'àcids grisos de cadena llarga o molt llarga, inclent-hi la deficiència de l'enzim trifuncional	GMCM, GSLI MLMC1, MHID1, MPEN1: per a complementar la dieta en el cas que el pacient no tolere o no assolisca l'estat nutricional a pesar d'una dieta completa comercialitzada. Se n'ha de justificar la utilització en el moment de la sol·licitud de visat
Trastorn del metabolisme dels àcids grisos de cadena mitjana o curta	277.85 Trastorns de l'oxidació d'àcids grisos Deficiència de l'acil-CoA-deshidrogenasa d'àcids grisos de cadena mitjana	GSLI MLLC4, MPEN1, MHID1: per a complementar la dieta en el cas que el pacient no tolere o no assolisca l'estat nutricional a pesar d'una dieta completa comercialitzada. Se n'ha de justificar la utilització en el moment de la sol·licitud de visat
Deficiència de la 3-hidroxiacil-deshidrogenasa d'àcids grisos de cadena curta	277.85 Trastorns de l'oxidació d'àcids grisos Deficiència de l'acil-CoA-deshidrogenasa d'àcids grisos de cadena curta	GSLI MLLC4, MPEN1, MHID1: per a complementar la dieta en el cas que el pacient no tolere o no assolisca l'estat nutricional a pesar d'una dieta completa comercialitzada. Se haurà de justificar la seua utilització en el moment de la sol·licitud de visat
	277.85 Trastorns de l'oxidació d'àcids grisos	GSLI MLLC4, MPEN1, MHID1: per a complementar la dieta en el cas que el pacient no tolere o no assolisca l'estat nutricional a pesar d'una dieta completa comercialitzada. Se haurà de justificar la seua utilització en el moment de la sol·licitud de visat

INDICACIÓ	DIAGNÒSTICS	SGT
Trastorns del metabolisme dels àcids grassos de cadena molt llarga, llarga, mitjana i curta Deficiència del complex electrotransfèrencia-flavoproteïna (ETFQoDH)	277.87 Trastorns del metabolisme mitocondrial GSL1 MPAA1; en cas d'acidúria isovalèrica greu. MHID1, MLMC1; per a complementar la dieta en el cas que el pacient no tolera o no assolisca l'estat nutricional a pesar d'una dieta completa comercializada. Se n'ha de justificar la utilització en el moment de la sol·licitud de visat	MPAA1; en cas d'acidúria isovalèrica greu. MHID1, MLMC1; per a complementar la dieta en el cas que el pacient no tolera o no assolisca l'estat nutricional a pesar d'una dieta completa comercializada. Se n'ha de justificar la utilització en el moment de la sol·licitud de visat
Deficiència del complex II de la cadena respiratòria mitocondrial Deficiència del complex II de la cadena respiratòria mitocondrial	277.87 Trastorns del metabolisme mitocondrial GSL1 MPAA1; en cas d'acidúria isovalèrica greu. MHID1, MLMC1; per a complementar la dieta en el cas que el pacient no tolera o no assolisca l'estat nutricional a pesar d'una dieta completa comercializada. Se n'ha de justificar la utilització en el moment de la sol·licitud de visat	MPAA1; en cas d'acidúria isovalèrica greu. MHID1, MLMC1; per a complementar la dieta en el cas que el pacient no tolera o no assolisca l'estat nutricional a pesar d'una dieta completa comercializada. Se n'ha de justificar la utilització en el moment de la sol·licitud de visat
Acidúria glutàrica tipus II, en la qual s'afecta la β -oxidació mitocondrial de qualsevol àcid gras de diferents longituds de cadena (molts llarga, llarga, mitjana i curta)	277.85 Trastorns de l'oxidació d'àcids grassos GSL1 MPAA1; en cas d'acidúria isovalèrica greu. MHID1, MLMC1; per a complementar la dieta en el cas que el pacient no tolera o no assolisca l'estat nutricional a pesar d'una dieta completa comercializada. Se n'ha de justificar la utilització en el moment de la sol·licitud de visat	MPAA1; en cas d'acidúria isovalèrica greu. MHID1, MLMC1; per a complementar la dieta en el cas que el pacient no tolera o no assolisca l'estat nutricional a pesar d'una dieta completa comercializada. Se n'ha de justificar la utilització en el moment de la sol·licitud de visat
Defectes de la síntesi del colesterol: síndrome de Smith-Lemli-Opitz	759.89 Altres anomalies específicades MMH1	

ANNEX IV:
DIAGNÒSTICS CODIFICATS SEGONS CIM-9MC DE MALALTIES CONCOMITANTS

Diagnòstic	Codi CIM-9MC	Descripció CIM-9MC
Insuficiència renal	593.9	Trastorn renal i ureteral no especificat
	585	Nefropatia crònica
	586	Fallada renal no especificada (insuficiència renal no especificada)
	588.9	Trastorns per funció renal deteriorada no especificats
	V45.1	Estat de diàlisi renal
	39.95	Hemodiàlisi
	54.98	Diàlisi peritoneal
	V56.0	Atenció posterior de dialisi extracorporal (inclou renal)
Diabetis mellitus	250.00 – 250.93	Diabetis mellitus
	249.00– 249. 91	Diabetis mellitus secundària
Tumor de l'àrea otorinolaringològica	140-149	Neoplàsia maligna de llavi- neoplàsia maligna secundària i no especificada dels ganglis limfàtics del cap, cara i coll
Politraumatisme	959.8	Altres traumatismes
Tumor abdominal	150	Neoplàsia maligna d'esòfag
	151	Neoplàsia maligna de l'estòmac
	211.0	Neoplàsia benigna de l'esòfag
	211.1	Neoplàsia benigna de l'estòmac
Tumor intestí prim	152.9	Neoplàsia maligna primària intestí prim
	197.4	Neoplàsia maligna metàstasi intestí prim
	211.2	Neoplàsia benigna duodé, jejú i ili
	230.7	Carcinoma <i>in situ</i> intestí
	235.2	Neoplàsia d'evolució incerta estòmac, intestins i recte
	239.0	Neoplàsia no especificada aparell digestiu
Tumor d'intestí gros	159.0	Neoplàsia maligna primària tracte intestinal
	197.5	Neoplàsia maligna metàstasi intestí gros i recte
	211.3	Neoplàsia benigna còlon
	230.3	Carcinoma <i>in situ</i> còlon
	235.2	Neoplàsia d'evolució incerta estòmac, intestins i recte

Diagnòstic	Codi CIM-9MC	Descripció CIM-9MC
Tumor de vies biliars	239.0	Neoplàsia no especificada aparell digestiu
	156.0	Neoplàsia maligna primària tracte intestinal
	197.8	Neoplàsia malignes metàstasis altres òrgans digestius i melsa
	211.5	Neoplàsia benigna conductes hepàtics i biliars
	230.8	Carcinoma <i>in situ</i> fetge i sistema biliar
	235.3	Neoplàsia d'evolució incerta fetge i conductes biliars
	239.0	Neoplàsia no especificada aparell digestiu
Tumor de fetge	155.2	Neoplàsia maligna primària fetge i conductes biliars intrahepàtics
	197.7	Neoplàsia maligna metàstasi fetge
	211.5	Neoplàsia benigna conductes hepàtics i biliars
	230.8	Carcinoma <i>in situ</i> fetge i sistema biliar
	235.3	Neoplàsia d'evolució incerta fetge i conductes biliars
	239.0	Neoplàsia no especificada aparell digestiu
Tumor de pàncrees	157.9	Neoplàsia maligna primària pàncrees
	197.8	Neoplàsia malignes metàstasis altres òrgans digestius i melsa
	211.6	Neoplàsia benigna pàncrees
	230.9	Carcinoma <i>in situ</i> altres òrgans digestius
	235.5	Neoplàsia d'evolució incerta altres òrgans digestius
	239.0	Neoplàsia no especificada aparell digestiu
Tumor de vesícula biliar	156.0	Neoplàsia maligna primària tracte intestinal
	197.8	Neoplàsia malignes metàstasis altres òrgans digestius i melsa
	211.5	Neoplàsia benigna conductes hepàtics i biliars
	230.9	Carcinoma <i>in situ</i> altres òrgans digestius
	235.3	Neoplàsia d'evolució incerta fetge i conductes biliars
	239.0	Neoplàsia no especificada aparell digestiu
Hipertensió arterial	401	Hipertensió arterial

Diagnòstic	Codi CIM-9MC	Descripció CIM-9MC
	402	Cardiopatia hipertensiva
	405	Hipertensió secundària
Esteatohepatitis	571.8	Malaltia hepàtica crònica no alcohòlica
MPOC	490-496	Malaltia pulmonar obstructiva crònica i malalties associades
Insuficiència cardíaca	428	Insuficiència cardíaca
Miocardiopatia	425	Miocardiopatia
Cardiopatia isquèmica	410-414	Cardiopatia isquèmica

ANNEX Va:

**INFORME TIPUS JUSTIFICATIU DE LA INDICACIÓ PER A TRACTAMENTS
AMB NUTRICIÓ ENTERAL DOMICILIÀRIA (NED)**

1. Dades del pacient:

Cognoms i nom _____

Data de naixement ____ / ____ / ____

Núm. SIP _____

Règim a què pertany: actiu pensionista un altre

2. Dades del facultatiu que indica el tractament:

Cognoms i nom _____ Núm. de col·legiat _____

Hospital: nom i adreça _____

Telèfon de contacte _____ Servici o Unitat _____

3. Diagnòstic: (patologia que justifica la indicació)

Codi CIM:-9MC: _____

Situació clínica del pacient i patologies que justifiquen la indicació (marcar la que procedisca):

1. Alteració mecànica de la deglució o del trànsit, que cursa amb afàgia o disfàgia severa i necessita sonda* :

- Tumor de cap i coll
- Tumor d'aparell digestiu (esòfag, estòmac)
- Cirurgia ORL i maxil·lofacial
- Estenosi esofàgica no tumoral

2. Trastorn neuromotor que impedeix la deglució o el trànsit i que necessita sonda:

- Malaltia neurològica que cursa amb afàgia o disfàgia severa:

- Esclerosi múltiple
- Esclerosi lateral amiotòfica
- Síndrome miasteniforme
- Síndrome de Guillain-Barré
- Seqüèles de malalties infeccioses o traumàtiques del sistema nerviós central
- Retard mental sever
- Procés degeneratiu sever del sistema nerviós central

(especificar _____)

- Accident cerebrovascular
- Tumor cerebral

- Paràlisi cerebral

- Coma neurològic

- Trastorn sever de la motilitat intestinal:

- Pseudoobstrucció intestinal
- Gastroparèsia diabètica

3. Pacient amb requeriments especials d'energia i/o nutrients:

- Síndrome de malabsorció severa:
 - Síndrome d'intestí curt sever
 - Diarrea intractable d'origen autoimmune
 - Limfoma
 - Esteatorrea postgastrectomia
 - Carcinoma de pàncrees
 - Resecció àmplia pancreàtica
 - Insuficiència vascular mesentèrica
 - Amiloïdosi
 - Esclerodèrmia
 - Enteritis eosinofílica
- Malaltia neurològica subsidiària de ser tractada amb dietes cetogèniques:
 - Epilèpsia refractària
 - Deficiència del transportador tipus I de la glucosa
 - Deficiència del complex de la piruvat-deshidrogenasa
- Al·lèrgia o intolerància o diagnosticada a proteïnes de llet de vaca en lactants fins a 2 anys si hi ha compromís nutricional
- Pacient desnodrit que serà sotmés a cirurgia major programada o trasplantament
- Pacient amb encefalopatia hepàtica crònica amb intolerància a les proteïnes de la dieta
- Pacient amb adrenoleucodistrofia lligada al cromosoma X, neurològicament asimptomàtic

4. Situació clínica que cursa amb desnutrició severa :

- Malaltia inflamatòria intestinal:
 - Colitis ulcerosa
 - Malaltia de Crohn
- Caquèxia cancerosa per enteritis crònica per tractament quimio i/o radioteràpic
- Patologia mèdica infecciosa que comporta malabsorció severa: sida
- Fibrosi quística
- Fístules enterocutànies, de baix dèbit
- Insuficiència renal infantil que compromet el creixement del pacient

* En cas excepcional de no utilitzar sonda, especifiqueu-ne el motiu

Altres patologies o tractaments concomitants

Informació clínica d'interès

4. Indicació:

Data d'inici del tractament ____ / ____ / ____ Duració prevista del tractament _____
Revisions (periodicitat prevista):

Semestral Trimestral Mensual Una altra
 Tipus de dieta: (marcar la que procedisca)

FÓRMULA COMPLETA Polimèrica: – Normoproteica: hipocalòrica <input type="checkbox"/> normocalòrica <input type="checkbox"/> hipercalòrica <input type="checkbox"/> – Hiperproteica: hipocalòrica <input type="checkbox"/> normocalòrica <input type="checkbox"/> hipercalòrica <input type="checkbox"/> Oligomèrica (peptídica): – Normoproteica <input type="checkbox"/> – Hiperproteica <input type="checkbox"/> Monomèrica (elemental): – Normoproteica <input type="checkbox"/> – Hiperproteica <input type="checkbox"/> Especial: <input type="checkbox"/>	MÒDUL: Hidrocarbonat <input type="checkbox"/> Lipídic: – Triglicèrids de cadena llarga (LCT) <input type="checkbox"/> – Triglicèrids de cadena mitjana (MCT) <input type="checkbox"/> Proteic: – Proteïna completa <input type="checkbox"/> – Pèptids <input type="checkbox"/> – Aminoàcids <input type="checkbox"/> Mixtos: – Hidrocarbonats i lipídics <input type="checkbox"/> – Hidrocarbonats i proteics <input type="checkbox"/> Espessidor: <input type="checkbox"/>
PRODUCTES PER A L'AL·LÈRGIA O INTOLERÀNCIA A LES PROTEÏNES DE LA LLET DE VACA Fòrmules amb hidrolitzats de proteïnes làcties sense lactosa per a lactants <input type="checkbox"/> Fòrmules amb hidrolitzats de proteïnes no làcties sense lactosa per a lactants <input type="checkbox"/> Fòrmules amb proteïnes de soja sense lactosa per a lactants <input type="checkbox"/>	

Nom comercial (alternatives, si és possible)

Presentació _____ Pauta: contínua intermitent

Via d'accés i mètode d'administració:

Oral <input type="checkbox"/> Gàstrica: - Sonda nasogàstrica <input type="checkbox"/> - Gastrostomia <input type="checkbox"/>	Duodenal: - Sonda nasoduodenal <input type="checkbox"/> Jejunal: - Sonda nasojejunal <input type="checkbox"/> - Jejunostomia <input type="checkbox"/>
--	---

Pauta terapèutica (g/presa, preses/dia):

5. Seguiment:

Dates en què s'han realitzat les revisions:

1a revisió: ____ / ____ / ____

2a revisió: ____ / ____ / ____

3a revisió: ____ / ____ / ____

4a revisió: ____ / ____ / ____

5a revisió: ____ / ____ / ____

6a revisió: ____ / ____ / ____

7a revisió: ____ / ____ / ____

8a revisió: ____ / ____ / ____

Modificacions rellevants en el tractament: _____

Complicacions del tractament:

Mecàniques (especificar) _____

Gastrointestinals (especificar) _____

Metabòliques (especificar) _____

Psicosocials (especificar) _____

Firma del facultatiu responsable de la indicació: data:



ANNEX Vb:

**INFORME TIPUS JUSTIFICATIU DE LA INDICACIÓ DE TRACTAMENTS
DIETOTERÀPICS EN TRASTORNS METABÒLICS CONGÈNITS**

1. Dades del pacient:

Cognoms i nom _____

Data de naixement ____ / ____ / ____

Núm. SIP _____

Règim a què pertany: actiu pensionista un altre

2. Dades del facultatiu que indica el tractament:

Cognoms i nom _____ Núm. de col·legiat _____

Hospital: nom i adreça _____

Telèfon de contacte _____ Servici o Unitat _____

3. Diagnòstic: (patologia que justifica la indicació) (marcar la que procedisca)

Codi CIM-9MC: _____

A. Trastorns del metabolisme dels hidrats de carboni:

A-1. Deficiència primària de la lactasa intestinal de debut neonatal

A-2. Deficiència transitòria de la lactasa intestinal secundària a atròfia de vellositats intestinals deguda a celiaquia

A-3. Trastorns del metabolisme de la galactosa. Galactosèmia:

A-3.1. Deficiència de la galactocinasa hepàtica

A-3.2. Deficiència de la galactosa-1-fosfaturidil-transferasa hepàtica

A-3.3. Deficiència de l'epimerasa

A-4. Trastorns del transport cel·lular de monosacàrids: deficiència del transportador de membrana de les piranoses (intolerància a glucosa i galactosa)

A-5. Trastorns del metabolisme del glicogen. Glicogenosi:

A-5.1. Glicogenosi tipus I. Deficiència de la glucosa 6-fosfatasa

A-5.2. Glicogenosi tipus III. Deficiència de l'amil-1-6-glucosidasa

A-5.3. Glicogenosi tipus VI. Deficiència de la fosforilasa-A i la fosforilasa-B-cinasa

A-6. Trastorns de la glucosilació de proteïnes tipus 1b: deficiència de la fosfomannosa-isomerasa

B. Trastorns del metabolisme dels aminoàcids

B-1. Trastorns del metabolisme d'aminoàcids essencials:

B-1.1. Hiperfenilalaninèmies:

- B-1.1.1. Fenilcetonúria
- B-1.1.2. Hiperfenilalaninèmia benigna
- B-1.1.3. Primapterinúria
- B-1.1.4. Deficiència de la dihidrobiopterina-reductasa

B-1.2. Trastorns del metabolisme de la metionina i aminoàcids sulfurats:

- B-1.2.1. Homocistinúria
- B-1.2.2. Alteracions en la 5-tetrahidrofolat-transferasa o trastorns del metabolisme de la cobalamina. Tots amb acidúria metilmalònica
- B-1.2.3. Cistationinúria o altres

B-1.3. Trastorns en el metabolisme dels aminoàcids ramificats:

- B-1.3.1. Xarop d'auró: deficiència de l'alfacetodescarboxilasa
- B-1.3.2. Acidèmies orgàniques del metabolisme de la leucina:

- Acidèmia isovalèrica
- Acidèmia metilcrotònica
- Acidèmia 3-hidroximetilglutàrica

B-1.3.3. Acidèmies orgàniques del metabolisme de la isoleucina i valina:

- Acidèmia propiònica
- Acidèmia metilmalònica
- Deficiència de la β-cetotiolasa (hipercetosi):

B-1.4. Trastorns del metabolisme de la lisina:

- B-1.4.1. Acidúria glutàrica tipus I: deficiència de la glutaril-CoA-deshidrogenasa
- B-1.4.2. Hiperlisinèmia: deficiència de la proteïna bifuncional 2-aminoadípic-semialdehid-sintasa amb augment de lisina en sang i en orina
- B-1.4.3. Intolerància hereditària a la lisina: Trastorn del transportador d'aminoàcids dibàsics (lisina, arginina, ornitina i cistina)

B-2. Trastorns del metabolisme dels aminoàcids no essencials:

B-2.1. Trastorns del metabolisme de la tirosina:

- B-2.1.1. Tirosinèmia I: deficiència de la fumarilacetoadetasa
- B-2.1.2. Tirosinèmia II: deficiència de la tirosina-aminotransferasa
- B-2.1.3. Hawkinsinúria: deficiència de la dioxigenasa

B-2.2. Trastorns del metabolisme de l'ornitina. Hiperornitinèmies:

- B-2.2.1. Síndrome HHH: deficiència del transport d'ornitina mitocondrial
- B-2.2.2. Atròfia girata: deficiència de l'ornitina-transaminasa

B-2.3. Trastorns del metabolisme de la serina

B-3. Trastorns del cicle de la urea:

- B-3.1. Deficiències de la N-acetilglutamat-sintetasa
- B-3.2. Deficiències de la carbamil-P-sintetasa
- B-3.3. Deficiències de l'ornitina-transcarbamilasa
- B-3.4. Deficiències de l'arginosuccinil-lisasa
- B-3.5. Deficiències de l'arginosuccinil-sintetasa

B-3.6. Deficiències de l'arginasa

C. Trastorns del metabolisme dels lípids

C-1. Trastorns del metabolisme dels àcids grassos de cadena llarga o molt llarga:

C-1.1. Trastorns en l'absorció intestinal d'àcids grassos de cadena llarga o molt llarga:

C.1.1.1. Limfangiectàsia intestinal

C.1.1.2. Malaltia de Swaschsman

C.1.1.3. A-β-lipoproteïnèmia i hipo-β-lipoproteïnèmia

C.1.1.4. Citopaties mitocondrials amb alteració de funció pancreàtica

C-1.2. Defectes d'hidròlisi intravascular de triglicèrids de cadena llarga o molt llarga (hiperlipoproteïnèmia I de Friedrickson)

C.1.2.1. Deficiència de la lipoproteïna-lipasa endotelial (LPL)

C.1.2.2. Deficiència d'APO C II

C.1.3. Deficiències en β-oxidació mitocondrial dels àcids grassos de cadena llarga o molt llarga :

C.1.3.1. Defectes del transportador de la carnitina

C.1.3.2. Deficiència de la carnitina-palmitoil-transferasa (CPT) I i II

C.1.3.3. Deficiència de la carnitina-acilcarnitina-translocasa

C.1.3.4. Deficiència de l'acil-CoA-deshidrogenasa d'àcids grassos de cadena llarga o molt llarga

C.1.3.5. Deficiència de la 3-hidroxiacil-CoA-deshidrogenasa d'àcids grassos de cadena llarga o molt llarga, incloent-hi la deficiència de l'enzim trifuncional

C-2. Trastorns del metabolisme dels àcids grassos de cadena mitjana o curta:

C-2.1. Deficiència de l'acil-CoA-deshidrogenasa d'àcids grassos de cadena mitjana

C-2.2. Deficiència de l'acil-CoA-deshidrogenasa d'àcids grassos de cadena curta

C-2.3. Deficiència de la 3-hidroxiacil-deshidrogenasa d'àcids grassos de cadena curta

C-3. Trastorns del metabolisme dels àcids grassos de cadena molt llarga, llarga, mitjana i curta:

C-3.1. Deficiència del complex electrotransferència-flavoproteïna (ETFQoDH)

C-3.2. Deficiència del complex II de cadena respiratòria mitocondrial

C-3.3. Acidúria glutàrica tipus II, en què s'afecta β-oxidació mitocondrial de qualsevol àcid gras de diferents longituds de cadena (molt llarga, llarga, mitjana i curta)

C4-. Defectes- de la síntesi del colesterol: síndrome de Smith-Lemli-Opitz

Altres patologies o tractaments concomitants

Informació clínica d'interés

4. Indicació:

Data d'inici del tractament ____/____/____

Duració prevista del tractament _____

Revisions (periodicitat prevista): Semestral Trimestral Mensual Una altra

Tipus de dieta (marcar la que procedisca):

- Fòrmules sense lactosa per a lactants
Fòrmules sense lactosa ni galactosa per a lactants
Fòrmules amb/sense fructosa, sense glucosa ni galactosa, ni disacàrids i polisacàrids que en continguen
Fòrmules exemptes de proteïnes
Fòrmules exemptes de fenilalanina
Fòrmules exemptes de metionina
Fòrmules exemptes de metionina, treonina i valina i de baix contingut en isoleucina
Fòrmules exemptes d'isoleucina, metionina i valina
Fòrmules exemptes d'isoleucina, metionina, treonina i valina
Fòrmules exemptes d'isoleucina, leucina i valina
Fòrmules exemptes de leucina
Fòrmules exemptes d'isoleucina
Fòrmules exemptes de lisina i de baix contingut en triptòfan
Fòrmules exemptes de lisina
Fòrmules exemptes de fenilalanina i tirosina
Fòrmules d'aminoàcids essencials
Fòrmules exemptes de lípids
Fòrmules amb contingut gras en forma de triglicèrids de cadena mitjana
Mòduls hidrocarbonats
Mòduls de triglicèrids de cadena llarga
Mòduls de triglicèrids de cadena mitjana
Mòduls de proteïna completa
Mòduls de pèptids
Mòduls d'aminoàcids
Mòduls mixtos hidrocarbonats i lipídics
Mòduls mixtos hidrocarbonats i proteïcs

Nom comercial (alternatives, si és possible) _____

Presentació _____

Pauta terapèutica (g/presa, preses/dia): _____

5. Seguiment:

Dates en què s'han realitzat les revisions:

1a revisió: ____ / ____ / ____

3a revisió: ____ / ____ / ____

5a revisió: ____ / ____ / ____

2a revisió: ____ / ____ / ____

4a revisió: ____ / ____ / ____

6a revisió: ____ / ____ / ____

Modificacions rellevants en el tractament: _____

Complicacions del tractament: _____

Firma del facultatiu responsable de la indicació

Data:

ANNEX VI:

**COMISSION PER A LA REVISIÓ DEL PROCEDIMENT DE PRESCRIPCIÓ, VISAT I
DISPENSACIÓ DE PRODUCTES DIETÈTICS**

Presidenta: Patricia Lacruz Gimeno. Directora general de Farmàcia i Productes Sanitaris.

Vicepresidenta: Carmen Puchalt Sanchis. Subdirectora general d'Inspecció de Servicis Sanitaris i Prevenció de Riscos Laborals

Secretària:

- Patricia Alagarda López. Farmacèutica Oficina OFUR. Tècnics de la Direcció General de Farmàcia i Productes Sanitaris.
- Mireia Candel Molina. Farmacèutica Oficina OFUR. Tècnics de la Direcció General de Farmàcia i Productes Sanitaris.

Vocals:

- Jesús Larruga Riera. Cap de Servici d'Assistència Farmacèutica i Dietoterapèutica. Direcció General de Farmàcia i Productes Sanitaris.
- Carmen Albelda Puig. Farmacèutica del Servici d'Assistència Farmacèutica i Dietoterapèutica. Tècnic de la Direcció General de Farmàcia i Productes Sanitaris.
- Eduardo Bou de Miguel. Metge inspector. Cap de Programes d'Inspecció de Servicis Sanitaris.
- Manuel Escolano Puig. Coordinador d'Inspecció Farmacèutica. Subdirecció General d'Inspecció de Servicis Sanitaris i Prevenció de Riscos Laborals.
- Rosana Barrera Rodríguez. Metgessa inspectora. Cap de la Secció 1 de la Inspecció de Servicis Sanitaris del Departament de Salut València- Arnau de Vilanova-Llíria.
- Ángel Luis Abad González. Facultatiu especialista en Endocrinologia i Nutrició. Unitat de Nutrició Secció d'Endocrinologia de l'Hospital General Universitari d'Alacant.

- Isidro Vitoria Miñana. Facultatiu especialista en Gastroenterologia i Nutrició. Cap de la Secció de la Unitat de Nutrició i Metabolopaties de l'Hospital Universitari i Politècnic la Fe.
- Katherine García Malpartida. Facultatiu especialista en Endocrinologia i Nutrició. Servici d'Endocrinologia de l'Hospital Universitari i Politècnic la Fe.
- Vicente Alberola Cuñat. Especialista en documentació mèdica. Unitat de Documentació Clínica i Admissió (UDCA) de l'Hospital Universitari i Politècnic la Fe.