

# INFLUENCIA DEL MANEJO NUTRICIONAL SOBRE EL CRECIMIENTO LINEAL Y RESERVAS CORPORALES EN PACIENTES CON GLUCOGENOSIS TIPO I

LILIANA LADINO MELÉNDEZ N.D.<sup>1</sup>, BETZABÉ SALGADO N.D.<sup>2</sup>

## RESUMEN

La glucogenosis tipo 1 (Von Gierke) (GT1) es susceptible al tratamiento (Tx) nutricional, siendo una de las principales repercusiones, el retardo en el crecimiento. **Objetivo:** Identificar las variables del Tx nutricional que se asocian con ganancia de talla (T) y reservas corporales, en niños con GT1. **Pacientes y Métodos:** Se incluyeron 15 niños con GT1, edad (E) promedio (X=) 75.5 meses, 60% masculinos. Se tomaron peso (P), T, perímetro del brazo (PB), pliegue cutáneo picipital (PCT), e indicadores P/E, P/T, T/E, reserva magra muscular (RMM) y RM grasa (RMG) ajustadas a T con control trimestral. El plan de alimentación estipuló la cantidad de almidón crudo (1.0-2.5 g/Kg/dosis) al día, fraccionada en 4 tiempos de comida diurnos y 2 tomas de almidón crudo + fórmula láctea sin lactosa (0.5 g/ml) en la noche. Se hizo restricción hidratos de carbono (HDC). El análisis incluyó tres modelos de regresión lineal bivariada. **Resultados:** Hubo un promedio de 2.2 controles, en un periodo X= 7.5 meses. Los X= de la dosis de almidón crudo fue 2 g/Kg/dosis, de flujo de glucosa, 8.4 mg/Kg/min, de dieta, 1508 Kcal, de valor energético total: 14%

de proteína, 27% de lípidos y 59% de HDC. El 60% de los niños ganaron T, en X= 0.15±0.11 T/E mensual. El 53% incrementó RMM por mes en X= 2.25±1.38% y el 33% incrementó RMG por mes en X= 1.48±1.12%. T/E calculado para proteína (p<0.05) y flujo de glucosa (p<0.04), RMG para proteína (p<0.02) y flujo de glucosa (p<0.83). **Conclusiones:** El abordaje nutricional para pacientes con GT1 susceptibles a la intervención nutricional es de vital importancia para lograr alcanzar un mayor %T/E y repletar las RMM Y RMG. La mayoría de los pacientes presentaron un adecuado control metabólico con dosis de almidón crudo entre el rango establecido en la literatura. El crecimiento lineal de los pacientes es favorable ya que supera lo establecido para niños normales con la misma talla

*Palabras claves: Manejo nutricional,  
Glucogenosis tipo I, Niños*

## SUMMARY

The glucogenosis type 1 (Von Gierke) (GT1) is capable to the treatment nutritional (Tx), being one of the principal repercussions, the delay in the growth. **Objective:** To identify the variables of the nutritional Tx that associate with profit of height (H) and corporal reserves, in children with GT1. **Patients and Methods:**

---

<sup>1</sup> Nutricionista Dietista de la Universidad Nacional de Colombia. Especialista en Nutrición Clínica Pediátrica del Hospital Infantil de México Federico Gómez, México. Profesora Pontificia Universidad Javeriana, Bogotá, Colombia

<sup>2</sup> Especialista en Nutrición Clínica Pediátrica del Hospital Infantil de México Federico Gómez, México

---

Recibido para publicación: enero 15, 2009

Aceptado para publicación: julio 15, 2009

15 children were included with GT1, age (A) average ( $X =$ ) 75.5 months, 60% masculine. They took weight (W), H, perimeter of the arm (PA), cutaneous fold pricipital (CFP), and indicators W/A, W/H, H/A, lean muscular reserve (LMR) and lean lipid reserve (LLR) to H with quarterly control. The plan of nourishment stipulated the quantity of unripe starch (1.0-2.5 g/kg/dose) a day, divided in 4 diurnal times of food and 2 captures of unripe starch + lacteal formula without lactose (0.5 g/ml) in the night. Restriction did to itself carbohydrates (CHD). The analysis included three models of linear regression bivariade. **Results:** There was an average of 2.2 controls, in a period  $X = 7.5$  months. The  $X =$  of the dose of unripe starch it was 2 g/kg/dose, of flow of glucose, 8.4 mg/Kg/min, of diet, 1508 Kcal, of energetic total value: 14 % of protein, 27 % of lipids and 59% of CHD. 60% of the children won H, in  $X = 0.15 \pm 0.11$  monthly H/A. 53% increased LMR per month in  $X = 2.25 \pm 1.38\%$  and 33%  $1.48 \pm 1.12\%$  increased LLR per month in  $X =$ . H/A calculated for protein ( $p < 0.05$ ) and flow of glucose ( $p < 0.04$ ), LMR for protein ( $p < 0.02$ ) and flow of glucose ( $p < 0.83$ ). **Conclusions:** The nutritional boarding for patients with GT1 capable to the nutritional intervention performs vital importance to manage to reach the major one %H/A and to fill completely the LMR and LLR. The majority of the patients presented a suitable metabolic control with dose of unripe starch among the range established in the literature. The linear growth of the patients is favorable since it (he, she) overcomes the established for normal children with the same H.

*Key words: Nutritional management, Glucogenosis type I, Children*

## INTRODUCCIÓN

Según la Academia Americana de Pediatría<sup>1</sup> la incidencia total de los errores innatos del metabolismo (EIM) en la población es de 1:1000 nacimientos. En la clasificación de los EIM de hidratos de carbono (HDC), las glucogenosis ocupan el primer lugar de importancia, siendo la prevalencia global de 1:20000 a 1:25000 nacidos vivos<sup>2</sup>. Son enfermedades que cursan con acumulación excesiva de glucógeno principalmente en hígado y de forma ocasional en músculo, y resultan de alguna alteración enzimática en el metabolismo del glucógeno<sup>3</sup>. A través de la dieta se obtienen los HDC (fructosa, galactosa, lactosa, sacarosa y el almidón), los cuales ingresan a la vía glicolítica (hígado) y se metabolizan para la subsecuente producción de glucosa; por esto, si existe una alteración genética que afecte estos procesos metabólicos se acumulan productos intermediarios<sup>4</sup>. Cuando es imposible convertir los HDC en glucosa, se origina pérdida de energía para el organismo, lo cual es grave cuando el glucógeno es el que no logra liberar glucosa<sup>5</sup>. Las glucogenosis que son susceptibles al tratamiento dietético constituyen un grupo de enfermedades caracterizadas por un aumento del glucógeno intracelular (hepatocitos y fibra muscular) debido a deficiencias enzimáticas en su degradación a lo largo de la vía glucogenolítica ó glicolítica, que van a impedir la liberación de la glucosa a la sangre<sup>6</sup>. Los pacientes con glucogenosis tipo I presentan dislipidemia tipo IV de acuerdo a Frederickson, con incremento de VLDL y LDL, considerándose de alto riesgo de enfermedad coronaria y aterosclerosis temprana<sup>7</sup>. La sospecha del diagnóstico de estas enfermedades, muchas veces se da de forma temprana, por signos característicos como alteración en el perfil

lipídico, elevación de lactato, ácido úrico, acide-mias, y en ocasiones elevación del amonio y/o las marcadas hipoglicemias que se presentan a pesar del aporte adecuado de glucosa, lo cual en casos extremos conlleva a la denominada muerte súbita del lactante; sin embargo, su diagnóstico definitivo en glucogenosis tipo I, solo puede efectuarse en biopsia hepática<sup>8</sup>, para demostrar si hay deficiencia en la actividad de alguno de los componentes del sistema de glucosa 6 fosfatasa<sup>9</sup>; para otros tipos de glucogenosis también serán necesarias determinaciones enzimáticas específicas en hígado y músculo. Es importante descartar alguna metabulopatía, cuando el cuadro clínico del paciente no termine de encajar<sup>10</sup>. Durante el día se puede usar equivalentes de almidón crudo de maíz (maicena) en la dieta y/o HDC complejos, restringiendo la ingesta de lactosa y sacarosa<sup>11</sup>. El cálculo de la cantidad mínima de glucosa requerida, se puede obtener a partir de fórmulas<sup>12</sup>. El rango sugerido de almidón crudo de maíz, oscila entre 1.5-2.5 g/Kg/dosis<sup>13,14</sup>, el cual va a cambiar dependiendo del control metabólico de cada paciente. Se debe preparar conservando una relación de 1 g de maicena por cada 2 ml de agua fría, evitando la mezcla con azúcares de absorción rápida<sup>15</sup>, puede acompañarse de alguna fórmula sin lactosa, ó bien, solamente con agua. Es necesario también un manejo dietético enfocado a la restricción de grasas saturadas, y conservando un aporte adecuado de ácidos grasos poliinsaturados, como manejo de la hiperlipidemia<sup>16</sup>; aunque es importante tener en cuenta que aunque el tratamiento dietético disminuye los niveles de colesterol y triglicéridos, no logra restaurar los valores normales<sup>17</sup>, para lo cual se recomienda el manejo farmacológico de la hiperlipidemia en pacientes con niveles de LDL > 130 mg/dl<sup>18,19</sup>.

El objetivo del presente trabajo es identificar

las variables del manejo nutricional que se asocian con una mayor ganancia de talla y reservas corporales magra y grasa (RMM, RMG), en los pacientes con glucogenosis tipo I.

## PACIENTES Y MÉTODOS

Se trata de un estudio de cohorte prospectivo y descriptivo, donde se analizó el estado nutricional y características de la dieta, de pacientes pediátricos con diagnóstico de glucogenosis tipo I de 12 a 206 meses, quienes asisten a la Consulta Externa de Gastroenterología y Nutrición Pediátrica del Hospital Infantil de México Federico Gómez. Entre los criterios de inclusión tenían que ser pacientes de ambos géneros, cualquier edad, con diagnóstico de glucogenosis tipo I (por biopsia hepática e histología), que hayan cumplido con los controles trimestrales, durante por lo menos 8 meses, que durante el seguimiento no hayan presentado ningún episodio de infección (la infección provoca alteración en las glicemias plasmáticas desencadenando un mal control de la enfermedad), que hayan dado seguimiento a la dieta indicada por la nutricionista y que asistan a la consulta acompañados de la persona encargada de su alimentación, que conozca la dieta indicada por el servicio. A todos los niños se les realizó valoración antropométrica (peso (P), talla (T), perímetro del brazo (PB), pliegue cutáneo tricípital (PCT), indicadores P/E, P/T, T/E y RMM y RMG ajustadas a la talla) con control trimestral. Sin embargo, para obtener el estado nutricional de los pacientes solo se utilizó el indicador T/E, ya que el peso no se consideró valorable por la hepatoesplenomegalia que todos los pacientes presentaban. El indicador T/E Waterlow fue evaluado con las tablas según género, del Centro para el Control y la Prevención de Enfermedades (CDC). La circunferencia del brazo y el pliegue cutáneo tricípital, expresados en reserva muscular magra

y grasa, mediante las fórmulas % RMM:  $(\text{Pliegue Cutáneo Tricipital-Perímetro de brazo}) / 12.5 * 1000$  entre el p50% del Perímetro de brazo para la edad y % RMG:  $\text{Pliegue cutáneo tricipital} * 100$  entre el p50% del pliegue cutáneo tricipital para la edad. Evaluadas con las tablas de Frisancho. Una vez se estableció el diagnóstico nutricional del paciente por medio de las reservas corporales y T/E, se realizó la intervención dietética. El manejo nutricional fue dado por el Servicio de Nutrición; una nutrióloga calificada calculó la ingesta energética y de macronutrientes por medio de recordatorio de 24 horas, se verificó que se cumpliera con la suplementación de vitaminas y minerales, en cada control, se realizó el cálculo de una dieta acorde a cada paciente, con ajuste de dosis de almidón crudo, gramos de hidratos de carbono y aporte máximo de proteínas, que se ajuste a los lineamientos de la dieta homogénea del grupo. El cálculo de la dieta se enfocó a los siguientes parámetros<sup>20</sup>: identificar la edad del paciente, género, peso, talla, percentiles P/T, T/E y P/E, y reservas corporales magra y grasa. Aunque en algunos casos el peso no es valorable debido a la presencia de ascitis, hepato y/o esplenomegalia, es necesario tenerlo como parámetro de referencia, sobretodo los porcentajes de reservas corporales, los cuales van a orientar el diagnóstico y evaluación nutricional; calcular el requerimiento de energía para cada paciente de forma individual, teniendo en cuenta su estado nutricional; identificar la dosis de maicena con la cual el paciente se encuentra metabólicamente controlado (sin manifestaciones clínicas ni metabólicas), ó bien, la dosis inicial y número de tomas de maicena; calcular los gramos de HDC en cada toma de maicena, los cuales deben ser iguales y van a repetirse en cada tiempo de comida (desayuno, almuerzo, cena y 1 ó 2 meriendas), considerando el flujo de glucosa mg/Kg/min., y obtener el requerimiento proteico del paciente (g/Kg/día ó g/día). (Tabla 1).

Una vez obtenidos los gramos totales día, de HDC y proteínas, se representan en función del VET, con el fin de restar estos porcentajes del 100%, y obtener el % de lípidos del VET. Estos porcentajes deben conservarse de preferencia en los rangos señalados. (Tabla 2). Los gramos respectivos de cada macronutriente se expresan como número de equivalentes ó porciones de alimentos, principalmente los HDC, los cuales deben estar perfectamente equilibrados. Se deben evitar el contenido de lactosa y fructosa. Las frutas tienen que estar verdes, evitando las maduras, por su alto contenido de HDC, así mismo se deben evitar alimentos con alto contenido de colesterol y azúcares simples, ya que pueden incrementar los niveles plasmáticos de colesterol y triglicéridos, los cuales de por sí, ya están implícitamente altos en la enfermedad; además de promover el rápido incremento de la glucosa sanguínea.

Por último, se procede a la elaboración de una dieta que conserve la relación de gramos de HDC en cada tiempo de comida (iguales a los g de HDC de las tomas nocturnas de maicena). En cada control se mantuvo un seguimiento del paciente, conjunto con el Gastroenterólogo Pediatra. Al igual, en cada control trimestral se entregó un plan de alimentación basado en una dieta según cantidad de energía correspondiente

<b>Tabla 1</b>			
<b>Requerimiento de glucosa, almidón crudo de maíz y proteína para niños</b>			
Grupo de Edad	Glucosa <sup>21</sup> mg/Kg/min	Maicena g/Kg/dosis	Proteína g/Kg/día <sup>22</sup>
Lactantes	7-9	---	1.6
Pre-escolares	6-7	1.5-2.5	1.1
Escolares	5-6		1.1
Adolescentes	4-5		---
Mujeres			0,8-0,9
Hombres			0,9-1,0

Tabla 2 Distribución del VET %	
Macronutriente	Glicogénesis
	Tipo I
HDC	60-70% VET
Proteínas	10-15% VET
Lípidos	20-30% VET

a la talla, dentro de la cual se estipuló la cantidad de almidón crudo (1.0-2.5 g/Kg/dosis) al día, fraccionada en 4 tiempos de comida diurnos y 2 tomas de almidón crudo con fórmula láctea sin lactosa (0.5 g/ml) en la noche. A la dieta se le hizo restricción estricta de lactosa, sacarosa e hidratos de carbono (HDC) simples, con una distribución del valor energético total (VET) ajustada de acuerdo a la cantidad de proteína (dosis máxima), dosis de almidón crudo y el flujo de glucosa en mg/Kg/min, considerando la misma cantidad de HDC cada 4 horas, aceptación y gusto del paciente, con el fin de lograr un mayor apego a la misma. El estudio tenía una intervención dietética que claramente podía afectar la evolución del estado de salud general del paciente, por éste motivo se dió intervención médica y nutricional a todos los pacientes, independientemente si cumplían o no con los criterios de inclusión para entrar al estudio; por lo que no se necesitó de una carta consentimiento, ni fue necesaria la aprobación del Comité Etico del Hospital. Para contrastar los datos se realizó tres modelos de regresión lineal bivariada, donde las variables dependientes para cada modelo fueron T/E, RMM, RMG, y las variables independientes fueron el aporte neto de proteína (g/Kg/día) y flujo de glucosa (mg/Kg/min). Los modelos de regresión lineal múltiple se utilizan para explicar, lo mejor posible, la variabilidad de

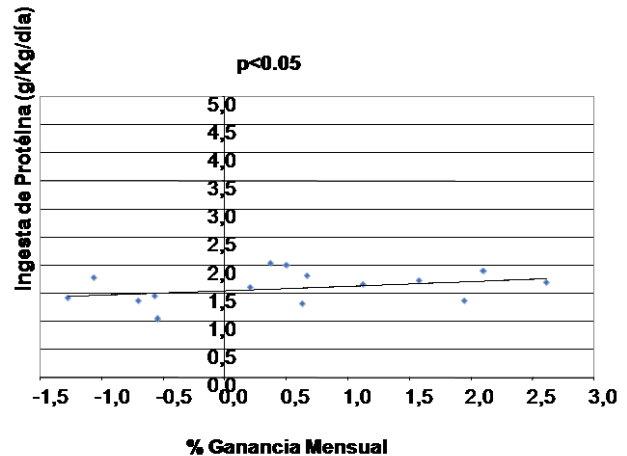
una variable dependiente de interés a través del efecto directo de diversas variables. La linealidad captura la relación condicional del valor esperado de la variable dependiente con las variables independientes. Básicamente, el modelo implica que  $E[Y / X_1 = X_1, X_2 = X_2] = \alpha + \beta_1 X_1 + \beta_2 X_2$ , donde  $\alpha$ ,  $\beta_1$  y  $\beta_2$  se estiman a partir de los datos. Los parámetros betas representan la sensibilidad media de la variable dependiente dado un cambio unitario de la variable independiente en cuestión. La significancia estadística de los parámetros beta se estima basado en la prueba T. Esta prueba asume que los estadísticos muestrales se aproximan a una distribución t-student y se contrasta la hipótesis nula de que el estadístico sea igual a cero con un nivel de significancia del 5%. El resultado se compara con los valores teóricos y solamente se rechaza la hipótesis si su valor calculado es superior al teórico. De igual forma, se realiza una prueba de significancia global de los parámetros del modelo. En general, se prueba la hipótesis de que todos los parámetros sean cero simultáneamente. Ésta prueba se asume que sigue una distribución F para un nivel de significancia igual al 5%. Por último se estima el coeficiente de determinación que provee información sobre la capacidad de explicación de las variables independientes de la variable dependiente. Los resultados se ubican en un rango de cero a uno, siendo uno la correlación lineal perfecta entre las variables. Es preciso aclarar, que los resultados mostrados por el modelo se ajustan adecuadamente a los supuestos de homocedasticidad y no correlación serial, así como la correcta especificación que evita la endogeneidad. Para estimar el modelo se empleó el paquete informático de E-views.

## RESULTADOS

Al inicio del estudio el número total de pacientes fueron 17, pero 2 de ellos no cumplieron con

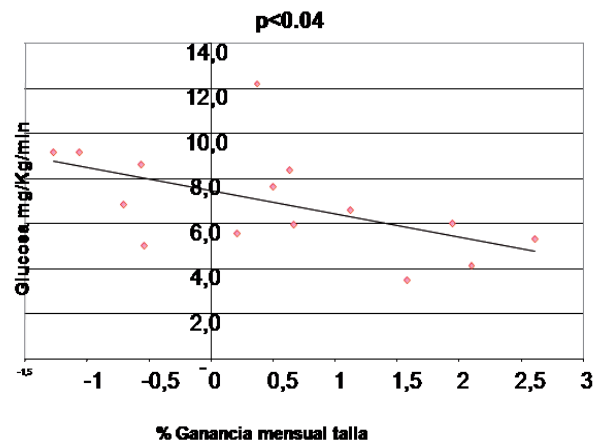


todos los criterios de inclusión. Entre éstos, un paciente presentó un episodio de infección durante el seguimiento, por lo que fue retirado del estudio, y otro paciente no asistió a una de las consultas de seguimiento con la persona encargada de su alimentación, sino con un acompañante externo, por lo que también fue retirado del estudio. En total 15 pacientes con diagnóstico de glucogenosis tipo 1, terminaron el seguimiento del estudio. La edad promedio fue de 75.5 meses (12-206), 60% género masculino. Todos los pacientes asistieron a su primer control, encontrando un  $X = 2.2$  controles, en un período  $X = 7.5$  meses. La dosis de almidón crudo  $X = 2$  g/Kg/dosis (1.0-2.6), flujo de glucosa  $X = 8.4$  mg/Kg/min (4.2-8.4) las cuales son cifras superiores a lo recomendado para la edad. La dieta aportaba en promedio 1508 Kcal/día (1075-2322). La distribución del valor energético total en promedio, era de 14% proteína (12-15), 27% lípidos (19-30) y 59% hidratos de carbono (55-69). El 60% de los pacientes ganaron talla al final de la última consulta en  $X = 0.15\%$  T/E mensual (0.02%-0.3%), DS 0.11%. El 53% incrementó RMM por mes  $X = 2.25\%$  (0.22%-3.92%), DS 1.38%. El 33% incrementó RMG por mes  $X = 1.48\%$  (0.14%-2.4%), DS 1.12%. El análisis de T/E calculado para proteína fue estadísticamente significativo con una  $p < 0.05$  (Figura 1) y para flujo de glucosa con una  $p < 0.04$  (Figura 2), así mismo con relación a la RMG para proteína  $p < 0.02$  (Figura 3) y flujo de glucosa sin valores estadísticamente significativos ( $p < 0.83$ ) (Figura 4), al igual que la comparación con la RMM. Es posible establecer una relación directamente proporcional a la cantidad de proteína adicional que se puede ofrecer y %T/E ganado por mes, sin embargo, al ofrecer una mayor cantidad adicional de flujo de glucosa se esperaría un descenso en éste indicador. Con respecto a la RMG un incremento adicional en



**Figura 1.** Ingesta de proteína versus ganancia de talla

el aporte proteico y en el flujo de glucosa, ocasionaría un descenso de la misma, lo cual se puede explicar con el incremento de masa libre de grasa y disminución de la misma, siendo relevante teniendo en cuenta que éste tipo de pacientes desarrollan dislipidemias, con acúmulo importante de colesterol y triglicéridos.



**Figura 2.** Flujo de glucosa versus ganancia de talla

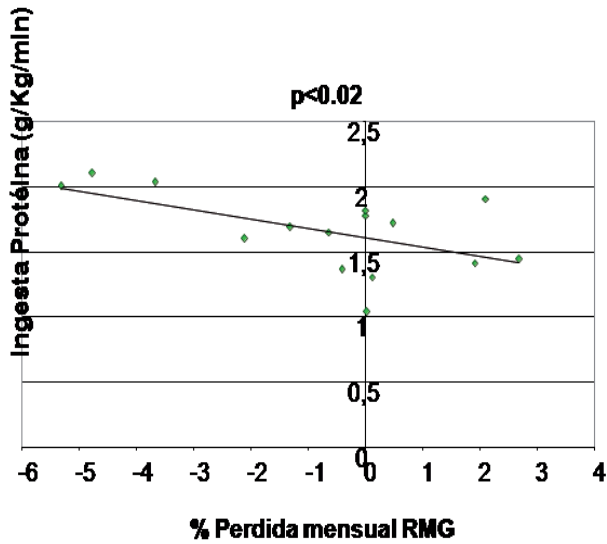


Figura 3. Ingesta de proteína versus pérdida de RMG

### CONCLUSIONES

El abordaje nutricional para pacientes con glucogenosis susceptibles a la intervención nutricional es de vital importancia para lograr alcanzar un mayor %T/E y repletar

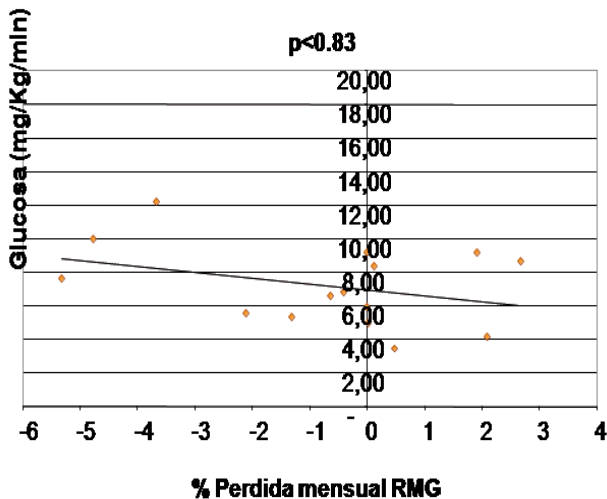


Figura 4. Flujo de glucosa versus pérdida de RMG

las reservas corporales magra y grasa. La mayoría de los pacientes presentaron un adecuado control metabólico con dosis de almidón crudo entre el rango establecido en la literatura. El crecimiento de más de la mitad de los pacientes es favorable ya que supera lo establecido para niños normales con la misma talla, y aparentemente mejora significativamente con la dieta y el control metabólico. Instaurar una dieta adecuada con el máximo aporte proteico posible (sin sobrepasar los límites recomendados ni requeridos) parece tener un efecto benéfico en la recuperación del crecimiento lineal de éstos pacientes. Se sugiere realizar un protocolo estructurado que incluya monitoreo plasmático de glucosa y perfil lipídico completo, para poder establecer la relación con el manejo nutricional.

### Referencias

1. Krebs F, Baker R, Bhatia J. Errores innatos del metabolismo. En: Kleinman RE, editor. Manual de Nutrición Pediátrica. Quinta edición. Darien (EUA): American Academy of Pediatrics 2005: 481-490
2. Barrera LA. Manual de enfermedades metabólicas. En: Barrera LA, editor. Instituto de Errores Innatos del Metabolismo. Bogota Colombia: 2004
3. Heller S, Valencia P. Glucogenosis hepáticas. En: Velasco CA, editor. Enfermedades digestivas en niños. Segunda Edición. Programa Editorial Universidad del Valle: Cali 2006: 319-337
4. Ruiz M, Sánchez F, Dalmau J. EIM de los carbohidratos. En: Tratamiento nutricional de los errores innatos del metabolismo. Ediciones SHS: Madrid 2004: 33-53
5. Chin-To Fong. Principios de los errores congénitos del metabolismo: un ejercicio. *Pediatr Rev* 1996; 17: 11-16
6. Benlloch T, Manzanares J, Díaz MC, Moreno JM. Protocolo para el diagnóstico y seguimiento de pacientes con Glucogenosis de afectación hepática fundamentalmente. *An Esp Pediatr* 2002; 54 (Supl 2): 30-44
7. Levy E, Thibault L, Roy C, Bendayan M, Lepage G, Letarte J. Circulating lipids and lipoproteins in glycogen storage disease type I with nocturnal intragastric feeding. *J Lipid Res* 1988; 29: 215-226
8. Martínez M. Protocolo de estudio en hepatopatías de etiología metabólica. Sociedad Española de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica. *An Pediatr (Barc)* 2003; 59: 571-581

9. Chen Y.-T., Burchell A. Glycogen Storage Diseases. In: Scriver CR, Beaudet AL, Sly WS, Valle D, Childs B, Kinzler KW et al., editors. *The Metabolic and Molecular Bases of Inherited Disease*. Seventh Edition. ,McGraw-Hill Inc: New York 2001: 935-965
10. Wolfsdorf JL, Crigler JF. Effect of Continuous Glucose Therapy Begun in Infancy on the Long-Term Clinical Course of Patients with Type I Glycogen Storage Disease. *JPGN* 1999; 29: 136-14
11. Bier DM, Leake RD, Haymond MW, Arnold KJ, Gruenke LD, Sperling MA, et al. Measurement of "true" glucose production rates in infancy and childhood with 6,6-dideuteroglucose. *Diabetes* 1977; 26: 1016-1023
12. Fernandes J, Leonard JV, Moses SW. Glycogen storage disease: recommendations for treatment. *Eur J Pediatr* 1988; 147: 226-228
13. Wolfsdorf JL, Rudlin CR, Crigler JF. Physical growth and development of children with type I glycogen storage disease: nine years of management with cornstarch. *Eur J Pediatr* 1993; 152 (Suppl 1): 556-559
14. Baldellou A. Guía de la dieta en la glucogenosis. Sociedad Española de Errores Innatos del Metabolismo. Madrid: 2004
15. Baldellou A. Guía de la dieta en la glucogenosis. Sociedad Española de Errores Innatos del Metabolismo. Madrid: 2004
16. Chen YT, Bazzarre CH, Lee MM, Sidbury JB, Coleman RA. Type I glycogen storage disease: Nine years of management with cornstarch. *Eur J Pediatr* 1993; 152 (Suppl 1): S56-S59
17. NCEP Expert Panel on Blood Cholesterol Levels in Children and Adolescents. National Cholesterol Education Program (NCEP): Highlights of the Report of the Expert Panel on Blood Cholesterol Levels in Children and Adolescents. *Pediatrics* 1992; 89: 495-501
18. Holmes, KW, Kwiterivich PO. Treatment of Dyslipidemia in Children and Adolescents. *Current Cardiology Reports* 2005; 7: 445-456
19. Ladino L. Manejo nutricional de niños con glucogenosis. En: Velasco CA, editor. *Temas sobre gastrohepatología y nutrición pediátrica*. Gastrohnutp Ltda.: Cali 2008: 91-99