



## ASISTENTE VIRTUAL EN DIETÉTICA Y NUTRICIÓN PARA PACIENTES CON ERRORES CONGÉNITOS DEL METABOLISMO

Unidad de Diagnóstico y Tratamiento de Enfermedades Metabólicas Congénitas (UDyTEM).  
Hospital Clínico Universitario de Santiago de Compostela.  
C.S.U.R. de Enfermedades Metabólicas. MetabERN.  
Instituto Sanitario de Santiago de Compostela (IDIS)

# UDyTEMC

Referente nacional e internacional en enfermedades metabólicas congénitas



- Desde su reconocimiento como CSUR en 2015, la UDiTEMC del Complejo Hospitalario Universitario de Santiago de Compostela ha brindado atención especializada a pacientes de toda Galicia y el territorio nacional.
- Su inclusión en la red europea MetabERN en 2017 y la renovación en 2022 refuerzan su liderazgo.
- El equipo multidisciplinar asegura atención integral durante todas las etapas de la vida del paciente.

## Equipo Multidisciplinar



**Dra. M. Luz Couce**  
Jefa de servicio.  
Directora de la Unidad



**Dra. Paula Sánchez**  
Neonatóloga



**Dra. Beatriz Martín**  
Pediatra



**Mº José Camba**  
Dietista



**Dr. Álvaro Hermida**  
Médico internista



**Dr. M. Ángel M. Olmos**  
Endocrinólogo



**Dr. José A Cocho**  
Jefe sección Laboratorio



**Dr. Cristóbal Colón**  
Médico Laboratorio



**Mº Eugenia Vázquez**  
Farmacéutica



**Victor Álvarez**  
Farmacéutico

## Enfermedades Metabólicas Congénitas



### Definición y Prevalencia

Las Enfermedades Metabólicas Congénitas, o Errores Innatos del Metabolismo (EIM), son un grupo de enfermedades genéticas raras, con aproximadamente 800 enfermedades distintas identificadas.



### Mecanismo Patológico

La mutación genética altera una proteína en las vías del metabolismo, causando un bloqueo que provoca acumulación de sustancias tóxicas y deficiencia de otras necesarias.



### Tratamientos

El tratamiento dietético-nutricional y las terapias específicas, hacen que podamos hablar de “**enfermedades raras tratables**”.



## Importancia del Control Dietético

La **adherencia** es fundamental para **garantizar un crecimiento y desarrollo** adecuados, **asegurar la estabilidad clínica** y **prevenir posibles descompensaciones**.

El abordaje nutricional requiere **pautas estratégicas** y **educativas** que proporcionen las bases para un tratamiento adecuado a lo largo de la vida del paciente.

## Necesidades detectadas:

Cálculo nutricional  
especializado

Educación del paciente  
y de la familia

Adaptación a situaciones  
emergentes

Seguimiento dietético cercano

RESEARCH

Open Access

### Social and medical needs of rare metabolic patients: results from a MetabERN survey



Sylvia Sestini<sup>1</sup>, Laura Paneghetti<sup>2</sup>, Christina Lampe<sup>3</sup>, Gianni Betti<sup>4</sup>, Simon Bond<sup>2</sup>, Cinzia Maria Bellettato<sup>2</sup> and Scarpa Maurizio<sup>2\*</sup> 

“El 30,5% de los pacientes con EIM refirieron dificultades para establecer contacto con equipo metabólico especializado”

## Desafíos del manejo nutricional integral

### Adherencia a la dieta

---

En la mayoría de enfermedades crónicas frecuentemente es baja, especialmente durante la adolescencia.

### Modificaciones dietéticas de emergencia

---

Situaciones imprevisibles que pueden condicionar grave morbimortalidad.

### Servicios de apoyo

---

Instrucción de los pacientes en su tratamiento dietético, siendo una estrategia costo-efectiva para optimizar el cumplimiento.

### Rol de las TICS

---

Mantener su autonomía y autogestionar su enfermedad, especialmente en épocas de transición.

## El Valor de las TIC en la Adherencia

### Individualización y Supervisión

Facilitan la instrucción de los pacientes en su tratamiento dietético y posibilitan la adecuación individualizada a sus condiciones.

### Empoderamiento y Autocuidado

La información fomenta el cumplimiento de la dieta, ya que el paciente comprende mejor su enfermedad y modifica sus hábitos de vida.

### Interacción en Tiempo Real

La telemedicina permite intervenciones dietéticas a través de la interacción dietética en tiempo real y desde la historia electrónica.

### Estrategia Costo-Efectiva

Es primordial para optimizar el cumplimiento de la dieta, compartiendo decisiones con profesionales.



## Objetivos del Proyecto



### Objetivo General

Conseguir una **adherencia** adecuada al tratamiento dietético para mantener la estabilidad metabólica y prevenir la morbilidad en pacientes con EMC



### Personalización del Tratamiento

Individualizar los tratamientos dietéticos y ajustarlos a las necesidades de cada paciente



### Interacción Mejorada

Entre el equipo asistencial, pacientes y cuidadores



### Manejo de Situaciones Agudas

Necesidad de ajuste dietético inmediato



### Seguimiento de Pacientes

Especialmente en aquellos con mayor dificultad de acceso a la asistencia presencial



### Co-responsabilización del Paciente

Alto rendimiento a corto y medio plazo

## Odimet®

### ■ Historia y Evolución

- Lanzamiento en 2008 como herramienta de cálculo dietético para EIM.
- Reconocimiento desde el inicio por su eficacia en la gestión dietética.
- Reconocimiento de Buenas Prácticas Clínicas en Enfermedades Raras en 2013.
- Se ha ampliado su uso más allá de los EIM, siendo útil para otras enfermedades crónicas.

### ■ Funcionalidades Actuales

- Información detallada de productos dietéticos.
- Facilita interacciones en tiempo real para modificaciones dietéticas en situaciones urgentes
- Creación de dietas individualizadas y personalizadas
- La nueva versión de Odimet® lanzada en noviembre de 2022 mejora su accesibilidad y empleo.

Desarrollo

---

## Estadísticas de Usuarios y Servicios

Usuarios: 25% personal sanitario, 20% estudiantes universitarios y otros (alumnos de secundaria, centros privados, farmacias, consultas privadas, pacientes y familias).

7600

Usuarios Activos

107280

Dietas Calculadas

18688

Productos Totales

69%

Usuarios Españoles



## Crear nueva Dieta

Tipo  Nombre  Peso (Kg)  Edad  Talla (cm)  NHC

- Normal
- Normal**
- Fraccionada
- Receta
- Ponderada Normal
- Ponderada Fraccionada

Tipo: **Normal**

Peso: **36 Kg**

Edad:

Talla: **cm**

IMC: **0.00**

NHC:

Notas:

Saturadas	<b>5.11%</b>
Monoinsaturadas	<b>20.92%</b>
Polinsaturadas	<b>4.61%</b>

VARIABLES	KCAL	%
Proteinas	<b>40.32</b>	<b>31.77</b>
Grasas	<b>40.50</b>	<b>31.91</b>
Hidratos de Carbono	<b>46.08</b>	<b>36.31</b>
Valor energético	<b>126.90</b>	

Kcal/ml (Volumen de Líquido: 0 ml)	<b>0.00</b>
Kcal/Kg (Peso: 36 Kg)	<b>3.53</b>
Proteinas totales/Kg	<b>0.28</b>
Proteinas naturales/Kg	<b>0.00</b>

[Modificar Datos](#)
[Añadir Productos](#)
[Crear PDF](#)
[Copiar Dieta](#)

### CÁLCULOS DE LA DIETA

Dieta resultante

Buscar:

NOMBRE	CANTIDAD
MSUD ANAMIX JUNIOR	36 g

Mostrando registros del 1 al 1 de un total de 1 registros

### Valores de los componentes de la dieta resultante

PROTEINAS		GRASAS		HIDRATOS DE CARBONO		MINERALES		VITAMINAS	
<b>Proteinas totales</b>	<b>10.08 g</b>	<b>Grasa Total</b>	<b>4.50 g</b>	<b>Hidratos de carbono</b>	<b>11.52 g</b>	Sodio	<b>110.88 mg</b>	Vitamina A	<b>151.20 mcg</b>
<b>Proteinas naturales</b>		<b>Saturadas</b>	<b>0.72 g</b>	Azúcares totales	<b>1.15 g</b>	Potasio	<b>176.40 mg</b>	Vitamina B1	<b>0.26 mg</b>
Nitrógeno total	<b>1.67 g</b>	C 14:0		Sacarosa		Calcio	<b>388.08 mg</b>	Vitamina B2	<b>0.26 mg</b>
Valina	<b>0.00 mg</b>	C 16:0		Glucosa		Fósforo	<b>254.88 mg</b>	Vitamina B3	<b>0.72 mg</b>



### DIETA NORMAL Id.85239

NOMBRE: PACIENTE MSUD AUMENTO PROTEINA  
 EDAD: 5 PESO: 28 kg TALLA: 128 cm IMC: 17.09 FECHA: 2024-11-07

#### CONTENIDO

PRODUCTOS DE LA DIETA		
MSUD ANAMIX JUNIOR (72 g)	SCHAR PAN CARRÉ (PAN MOLDE) (25 g)	MANZANA (100 g)
PUERRO (25 g)	MSUD LOPHLEX POLVO (56 g)	QUESO VEGANO VIOLIFE MOZZARELLA FLAVOR SLICES (20 g)
CEBOLLA (25 g)	LOPROFIN PASTA ITALIANA (120 g)	PROZERO (SUSTITUTO LACTEO) (500 g)
FRESA (50 g)	PIMIENTOS VERDES (20 g)	TOMATE EN CONSERVA FRITO (30 g)
ACEITE DE OLIVA (10 g)	CALABAZA (20 g)	

#### CÁLCULOS DE LA DIETA

VARIABLE	kCal	%	VARIABLE	VALOR	DISTRIBUCIÓN DE GRASAS	%
<b>Proteínas</b>	254.32	16.34	<b>Kcal/ml (Vol. Líquido: 0 ml)</b>	0	<b>Saturadas</b>	10.12
<b>Grasas</b>	419.94	26.98	<b>Kcal/Kg (Peso: 28 Kg)</b>	55.6	<b>Monoinsaturadas</b>	11.72
<b>Hidratos de carbono</b>	602.96	56.69	<b>Proteínas totales/Kg</b>	2.27	<b>Pollinsaturadas</b>	2.82
<b>Valor Energético</b>	1556.74		<b>Proteínas naturales/Kg</b>	0.12		

#### COMPONENTES

PROTEÍNAS	GRASAS	HIDRATOS DE CARBONO	MINERALES	VITAMINAS
<b>Proteínas totales 65.58 g</b>	<b>Grasa Total 46.66 g</b>	<b>Hidratos de carbono 220.62 g</b>	Sodio 753.01 mg	Vitamina A 989.95 mcg
<b>Proteínas naturales 3.44 g</b>	<b>Saturadas 17.5 g</b>	Azúcares totales 36.89 g	Potasio 1061.88 mg	Vitamina B1 1.48 mg
Nitrógeno total 3.9 g	C 14:0 0 g	Sacarosa 2.69 g	Calcio 1568.41 mg	Vitamina B2 1.65 mg
Valina 0.92 mg	C 16:0 1.19 g	Glucosa 4.45 g	Fósforo 1167.86 mg	Vitamina B3 16.67 mg
Leucina 127.89 mg	C 18:0 0.2 g	Fructosa 8.04 g	Magnesio 333.58 mg	Vitamina B6 1.94 mg
Isoleucina 0.22 mg	<b>Monoinsaturadas 20.27 g</b>	Lactosa 0 g	Hierro 20.61 mg	Ácido fólico 403.19 mcg
Fenilalanina 3431.35 mg	C 16:1 0.13 g	Galactosa 0 g	Flúor 0 mcg	Vitamina B12 5.04 mcg
Triptófano 1345.05 mg	C 18:1 7.16 g	Maltosa 0 g	Cobre 1.69 mg	Vitamina C 162.66 mg
Lisina 4670.31 mg	<b>Pollinsaturadas 4.87 g</b>	Almidón 104.95 g	Selenio 77.04 mcg	Vitamina D 31.14 mcg
Arginina 4480.8 mg	C 18:2 1.1 g	Fibra 16.51 g	Manganeso 2.27 mg	Vitamina E 14.72 mg
Histidina 2363.7 mg	C 18:3 0.14 g		Yodo 218.24 mcg	Vitamina K 82.73 mcg
Metionina 1329.7 mg	<b>C&gt;20 0 g</b>		Zinc 11.97 mg	
Treonina 4186.89 mg	<b>MCT 0.39 g</b>			
Tirosina 5224.66 mg	<b>DHA 0.3 g</b>			
	<b>EPA 0 g</b>			
	<b>Colesterol 1.92 mg</b>			



### DIETA NORMAL Id.85238

NOMBRE: PACIENTE MSUD SIN PROTEINA NATURAL FIEBRE  
 EDAD: 6 PESO: 27 kg TALLA: 118 cm IMC: 19.39 FECHA: 2024-11-07

#### CONTENIDO

PRODUCTOS DE LA DIETA		
MSUD LOPHLEX POLVO (56 g)	PROZERO (SUSTITUTO LACTEO) (400 g)	ACEITE DE OLIVA (20 g)
LOPROFIN PASTA ITALIANA (50 g)	DUOCAL (80 g)	MSUD ANAMIX JUNIOR (90 g)
ALPRO BEBIDA DE ARROZ (400 g)		

#### CÁLCULOS DE LA DIETA

VARIABLE	kCal	%	VARIABLE	VALOR	DISTRIBUCIÓN DE GRASAS	%
<b>Proteínas</b>	263.32	15.19	<b>Kcal/ml (Vol. Líquido: 0 ml)</b>	0	<b>Saturadas</b>	10
<b>Grasas</b>	627.57	36.2	<b>Kcal/Kg (Peso: 27 Kg)</b>	64.2	<b>Monoinsaturadas</b>	18.24
<b>Hidratos de carbono</b>	842.64	48.61	<b>Proteínas totales/Kg</b>	2.44	<b>Pollinsaturadas</b>	3.81
<b>Valor Energético</b>	1733.53		<b>Proteínas naturales/Kg</b>	0.02		

#### COMPONENTES

PROTEÍNAS	GRASAS	HIDRATOS DE CARBONO	MINERALES	VITAMINAS
<b>Proteínas totales 65.83 g</b>	<b>Grasa Total 69.73 g</b>	<b>Hidratos de carbono 210.66 g</b>	Sodio 498.3 mg	Vitamina A 949.2 mcg
<b>Proteínas naturales 0.65 g</b>	<b>Saturadas 19.27 g</b>	Azúcares totales 49.5 g	Potasio 661.98 mg	Vitamina B1 1.51 mg
Nitrógeno total 4.22 g	C 14:0 0 g	Sacarosa 0 g	Calcio 2199.4 mg	Vitamina B2 1.67 mg
Valina 6.37 mg	C 16:0 2.82 g	Glucosa 0 g	Fósforo 1214.7 mg	Vitamina B3 16.02 mg
Leucina 13.85 mg	C 18:0 0.61 g	Fructosa 0 g	Magnesio 328.62 mg	Vitamina B6 1.81 mg
Isoleucina 0.4 mg	<b>Monoinsaturadas 35.13 g</b>	Lactosa 0 g	Hierro 20.39 mg	Ácido fólico 395.64 mcg
Fenilalanina 3699.95 mg	C 16:1 0.27 g	Galactosa 0 g	Flúor 0 mcg	Vitamina B12 4.77 mcg
Triptófano 1423.9 mg	C 18:1 21.93 g	Maltosa 4.08 g	Cobre 1.62 mg	Vitamina C 111.16 mg
Lisina 4967.75 mg	<b>Pollinsaturadas 7.33 g</b>	Almidón 43.7 g	Selenio 81.76 mcg	Vitamina D 37.92 mcg
Arginina 4659.85 mg	C 18:2 4 g	Fibra 11.09 g	Manganeso 1.96 mg	Vitamina E 16.81 mg
Histidina 2490 mg	C 18:3 0.67 g		Yodo 242.14 mcg	Vitamina K 74.42 mcg
Metionina 1447.85 mg	<b>C&gt;20 0 g</b>		Zinc 12.55 mg	
Treonina 4598.9 mg	<b>MCT 6.65 g</b>			
Tirosina 5629.4 mg	<b>DHA 0.3 g</b>			
	<b>EPA 0 g</b>			
	<b>Colesterol 0 mg</b>			

## Puntos clave en el alcance de objetivos

### Factores Críticos de Éxito

---

- Diseño centrado en el paciente, certificado de Buenas Prácticas Clínicas en Enfermedades Raras.
- Competencia y especialización del equipo multidisciplinario: médicos, dietistas, enfermeras.
- Metodología validada por la Asociación Española de Errores Congénitos del Metabolismo.
- Versatilidad y reconocimiento en guías nutricionales profesionales.

### Barreras afrontadas

---

- Necesidad de mantener la privacidad y seguridad de los datos de los pacientes.
- Acceso a internet y alfabetización digital de pacientes y familias.
- Adaptación a la tecnología por parte de los pacientes y cuidadores.
- Dificultades en la integración de nuevos sistemas con los existentes.

## Impacto de la Pandemia de COVID-19 en pacientes con EIM

### Efectos negativos de la pandemia

- Las visitas de seguimiento se redujeron en un 41% para pacientes con EIM.
- El temor a crisis metabólicas afectó psicológicamente a pacientes y cuidadores.

### Soluciones implementadas

- Tecnologías a distancia cubrieron el 86% de la demanda médica.
- Telemedicina facilitó la adherencia a pautas dietéticas.
- Herramientas de monitorización mantuvieron la accesibilidad a servicios médicos.

## Resultados

# Evaluación del Proyecto



Article

**Odimet<sup>®</sup>: A Pioneering Tele-Health Tool to Empower Dietary Treatment and the Acute Management of Inborn Errors of Metabolism—An Assessment of Its Effectiveness during the COVID Pandemic**

Paula Sánchez-Pintos <sup>1,2,3,4,5,\*</sup>, María José Camba-Garea <sup>1,2,3,4,\*</sup>, Beatriz Martín López-Pardo <sup>1,4</sup>  
and María L. Couce <sup>1,2,3,4,5</sup>

120

Pacientes evaluados

78-100%

Uso de Odimet<sup>®</sup>

213.4  
 $\mu\text{mol/L}$

Niveles de phe en pediátricos

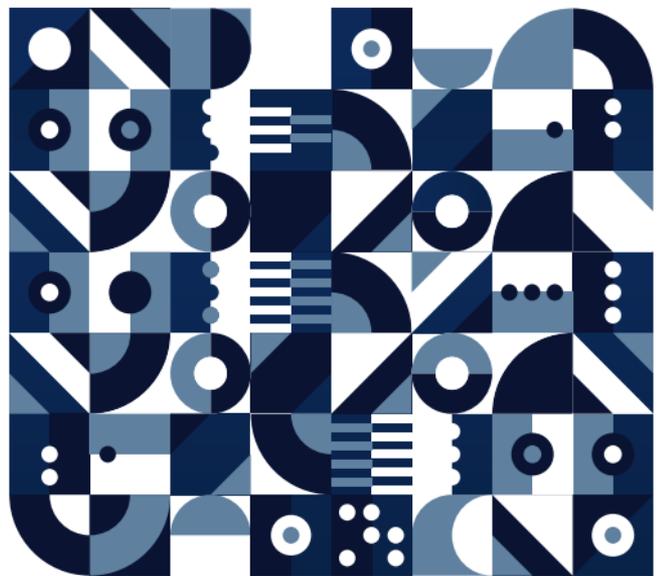
482.3  
 $\mu\text{mol/L}$

Niveles de fenilalanina en  
adultos



## Conclusiones del Proyecto Odimet®

- Herramienta **sencilla, potente, específica y dinámica** para el cálculo dietético de los EIM
- Permite mejorar la **adherencia** al tratamiento y el seguimiento dietético a **distancia** en tiempo real.
- Se confirma su utilidad como herramienta **complementaria** de telemedicina para:
  - Mantener la continuidad asistencial y la estabilidad metabólica
  - Individualización de las dietas
  - Intervenciones terapéuticas urgentes



Estrategia gallega de salud  
Construyendo nuestra salud  
2030

## Líneas Estratégicas

Prioridades establecidas en el Sistema Nacional de Salud (SNS), La Consellería de Sanidad y el Servicio Galego de Saúde.

Avanzar hacia una **atención vertebrada** centrada en el paciente, proactiva, predictiva y personalizada.

Las unidades especializadas de referencia, como las CSUR, garantizarán el acceso a una **atención de alta calidad y nivel de especialización**, dotándose de tecnología de vanguardia y un conjunto de profesionales expertos que permitan dar una respuesta eficiente y efectiva a los casos complejos.

## Desarrollo futuro de Odimet®

### Integración PHR y HCE

Integración con la carpeta personal del paciente (PHR) y la historia clínica electrónica facilitará:

- Acceso a la información nutricional en tiempo real
- Supervisión más eficiente por interacción directa con equipo asistencial

### Desarrollo de App Móvil

Evolución a una aplicación móvil permitiría:

- Acceso más fácil a través de una interfaz mejorada
- Acceso a recursos educativos y de soporte
- Interacción en tiempo real entre pacientes y profesionales de la salud

### Expansión Base de Datos

Incorporación progresiva de nuevos productos dietéticos específicos no disponibles en España.

### SI e Inteligencia Artificial

Sistema de análisis de datos que integre mediciones del aporte de nutrientes específicos con sus biomarcadores según la patología

IA aplicada para mejorar las estrategias en la atención asistencial



## ■ Referencias y Documentación

- Certificado de Buenas Prácticas Clínicas en Enfermedades Raras.
- Certificado de puesta en producción de la nueva versión de Odimet®.
- Sánchez-Pintos P, Camba-Garea MJ, López-Pardo BM, Couce ML. Odimet®: A Pioneering Tele-Health Tool to Empower Dietary Treatment and the Acute Management of Inborn Errors of Metabolism-An Assessment of Its Effectiveness during the COVID Pandemic. *Nutrients*. 2024 Jan 31;16(3):423. doi: 10.3390/nu16030423. PMID: 38337708; PMCID: PMC10856987.



Muchas gracias.  
¡Os esperamos en 2025!



## ASISTENTE VIRTUAL EN DIETÉTICA Y NUTRICIÓN PARA PACIENTES CON ERRORES CONGÉNITOS DEL METABOLISMO

Unidad de Diagnóstico y tratamiento de Enfermedades Metabólicas Congénitas (UDyTEM).

Hospital Clínico Universitario de Santiago de Compostela.

C.S.U.R. de Enfermedades Metabólicas. MetabERN.

Instituto Sanitario de Santiago de Compostela (IDIS)