

## RECOMENDACIONES:

- **Confirmad la lista completa de excipientes de cada medicamento antes de su administración:** Todos los excipientes aparecen obligatoriamente en ficha técnica y prospecto. Consultar en: <https://checkmedicine.aaihf.com/>

- Evitar todos aquellos contraindicados. En el caso de la fructosa y sorbitol por vía oral y parenteral (excepto vía intravenosa) si no se supera el umbral de 5 mg/kg/día, según la legislación actual en ficha técnica no aparecerá la alerta para pacientes con IHF aunque aparezcan en la lista de ingredientes (CIRCULAR Nº 1/2018 AEMPS).

- **Aromas y saborizantes:** pueden contener azúcares en su composición. Si contienen excipientes de “declaración obligatoria” (fructosa, sacarosa, azúcar invertido, sorbitol, maltitol, lactitol o isomaltitol) deben indicarlo en prospecto.

- Aquellos en los que la cantidad de sacarosa, fructosa o sorbitol que contiene es baja, valorar individualmente el riesgo/beneficio y las alternativas disponibles en el mercado. Su tolerancia dependerá de las características individuales del paciente, de la cantidad de fructosa/sorbitol liberada y/o absorbida y de la pureza, cantidad del excipiente que contenga el medicamento y la gravedad de la situación clínica del paciente. Evitarlos siempre que haya alternativas.

### Bibliografía:

- Edulcorantes en pacientes con IHF. Acta Pediatr Esp. 2014;72:15-23
- Jarabes de medicamentos: errores en ficha técnica con posibles consecuencias en pacientes con intolerancia hereditaria a la fructosa. An Pediatría. 2017.
- Excipients in the labelling and package leaflet of medicinal products for human use. EMA/CHMP/302620/2017. Octubre 2017.
- Normas de identidad y pureza de los edulcorantes utilizados en los productos alimenticios. Real Decreto 299/2009 de 6 de marzo. BOE, nº 68 (20-3-2009).
- Comité Mixto FAO/OMS de Expertos en Aditivos Alimentarios (JECFA).
- European Food Safety Authority (EFSA).
- Food and Drug Administration (FDA).

*Nota: Esta guía es informativa para facilitar la toma de decisiones. En ningún caso sustituirá a la información de ficha técnica, legislación o a las recomendaciones actuales para pacientes con IHF. Los autores no se hacen responsables del mal uso que se pueda hacer de ella.*

## **INFORMACIÓN PARA EL PROFESIONAL SANITARIO:** **MEDICAMENTOS EN INTOLERANCIA HEREDITARIA A LA FRUCTOSA (IHF)** **O FRUCTOSEMIA HEREDITARIA**

**1. ¿Qué es la IHF?** Es una enfermedad hereditaria autosómica recesiva, debida a una deficiencia en la actividad enzimática de la Aldolasa B, enzima encargada de metabolizar la fructosa en hígado principalmente (en menor medida en riñón e intestino).

### **2. Sintomatología:**

- Intoxicación aguda (ingesta de grandes cantidades de fructosa: 4-6 g/kg/día): aparición rápida y violenta de dolor abdominal, vómitos, somnolencia, shock, disfunción hepática severa y disfunción renal, con o sin hipoglucemia.

- Intoxicación crónica (exposición prolongada de cantidades menores de fructosa:  $\leq$  1-2 g/kg/día): dificultades en la alimentación, vómitos ocasionales pero recurrentes, hepatomegalia, edema y/o ascitis y fallo de medro.

**3. Tratamiento:** Eliminación de la dieta de todas las fuentes de fructosa, sacarosa, sorbitol y tagatosa. La ingestión diaria de fructosa no debe superar los 20-40 mg/kg/día en niños, aunque no existe acuerdo sobre la cantidad de fructosa que se considera segura ni sobre la liberalización de la dieta en los niños mayores y adolescentes.

**4. Medicamentos:** Existen excipientes que en su composición contienen o se metabolizan a fructosa. De muchos de ellos se desconoce su metabolismo exacto o la cantidad que aportan de fructosa o sorbitol. Estos excipientes pueden estar presentes en **jarabes**, comprimidos y cápsulas, y en presentaciones intravenosas (**inmunoglobulinas**, anticuerpos monoclonales, factores de crecimiento, vacunas, antibióticos/antifúngicos, etc.)

<http://www.aaihf.com/>  
<https://checkmedicine.aaihf.com/>  
[asociacionihf@gmail.com](mailto:asociacionihf@gmail.com)

**aaihf.** ASOCIACIÓN  
DE AFECTADOS  
por Intolerancia  
Hereditaria a la Fructosa

1. Excipientes **PERMITIDOS** en pacientes con IHF:

Acesulfamo, alitamo, aspartamo
Ciclamato
Eritritol
Glucosa, dextrinomaltosa (azúcar de maíz)
Jarabe de glucosa* (sirope de maíz)
Glucósidos de esteviol
Neohesperidina-dihidrochalcona
Sacarina
Sucralosa**
Taumatina
Xilitol (azúcar de abedul)

\* Precaución: puede contener fructosa. Se han detectado errores en fichas técnicas donde indicaban jarabe de glucosa y era jarabe de fructosa o maltitol. Confirmar con el laboratorio.

\*\* Precaución: puede contener pequeñas cantidades de sacarosa. Se obtiene a partir de la sacarosa (pureza  $\geq$  98%)

2. Excipientes **CONTRAINDICADOS** en pacientes IHF. Valorar riesgo/beneficio individualmente en caso de emergencia:

<b>HIDRATOS DE CARBONO:</b>	
Azúcar invertido	Jarabe de glucosa y fructosa.
Fructosa	Metabolismo vía Aldolasa B.
Sacarosa (ORAL)	Disacárido de glucosa y fructosa, se hidroliza por las disacaridasas intestinales.
Sucromalt	Mezcla de fructosa, leucrosa (isómero de sacarosa que se hidroliza a fructosa y glucosa), oligosacáridos de glucosa.
Tagatosa	Enantiómero de fructosa, el 20% absorbido se metaboliza por la misma vía metabólica que la fructosa (Aldolasa B)
<b>POLIALCOHOLES:</b>	
Isomaltitol	Mezcla de sorbitol (<6%), manitol (<3%), maltitol, y glucosa-manitol. Sus disacáridos se hidrolizan un 10%. El sorbitol liberado se absorbe parcialmente.
Lactitol	Disacárido de Galactosa-sorbitol. Se hidroliza un 2% y el sorbitol liberado se absorbe parcialmente. Contraindicado como laxante (un sobre aporta 10 gramos de lactitol)
Maltitol	Disacárido de Glucosa-sorbitol. Se hidroliza un 40% y el sorbitol liberado se absorbe parcialmente.
Sorbitol	Se absorbe $\pm$ 25%, la parte absorbida se metaboliza a fructosa.
<b>OTROS:</b>	
Miel	Contiene fructosa.
Otros jarabes	Jarabe de frambuesa, sauco o tomillo: Contienen fructosa.

3. Otros excipientes (valorar beneficio/riesgo individualmente):

- **Sacarosa intravenosa:** 70-90% de la dosis infundida se elimina inalterada en orina como disacárido (variabilidad interindividual). No hay datos en pacientes IHF.
- **Manitol:** polialcohol obtenido a partir de la fructosa, se absorbe un 25-65%, pero se desconoce si un 7-10% podría transformarse en fructosa en el hígado. No se recomienda en pacientes con Intolerancia Hereditaria a la fructosa (IHF), donde se deberá valorar beneficio/riesgo, sobre todo cuando se administren grandes cantidades por VÍA INTRAVENOSA.
- **Ésteres de sorbitol (Span) o estéres de sacarosa:** son esteres de sorbitol o sacarosa que pueden liberar pequeñas cantidades de sacarosa/sorbitol.
- **Polisorbatos (Tween):** se han descrito casos de síntomas típicos de intoxicación en pacientes con IHF. Son ésteres de sorbitol y ácidos grasos polioxi-etilenados donde el enlace entre el sorbitol y el óxido de etileno no se puede hidrolizar, por lo que no se produciría la liberación de sorbitol.
- **Polidextrosa:** molécula formada por polisacáridos de glucosa y pequeñas cantidades de sorbitol (10%), aunque prácticamente no se metaboliza en el tracto gastrointestinal.
- **Colorante caramelo:** se obtiene mediante tratamiento térmico de hidratos de carbono (glucosa, sacarosa, azúcar invertido, etc.) Se desconoce su composición.
- **Inulina, oligofructosa, fructo-oligosacaridos:** polisacárido de fructosa. No se degrada por las enzimas digestivas. A pH ácido (estómago) podrían liberarse pequeñas cantidades de fructosa (8% en 2 horas). Además, los productos comerciales pueden contener fructosa libre (1,3%) y sacarosa (3,4%)

**Consulta si los medicamentos son aptos según tu intolerancia y excipientes en la página:**

<https://checkmedicine.aihf.com/>