



agencia
española de
seguridad
alimentaria y
nutrición

aniversario aesan



*Jornada del Comité Científico de la AESAN
sobre Seguridad Alimentaria y Aspectos Sociales*

Informe del Comité Científico de la Agencia Española de Seguridad Alimentaria y Nutrición sobre la
**Intolerancia Hereditaria a la Fructosa (IHF), o
Déficit de Aldolasa B, y la intolerancia intestinal
(malabsorción) a la fructosa**



UNIVERSIDAD
COMPLUTENSE
MADRID

M^a de Cortes Sánchez Mata

Informe del Comité Científico de la Agencia Española de Seguridad Alimentaria y Nutrición sobre la

Intolerancia Hereditaria a la Frutosa (IHF), o Déficit de Aldolasa B, y la intolerancia intestinal (malabsorción) a la fructosa

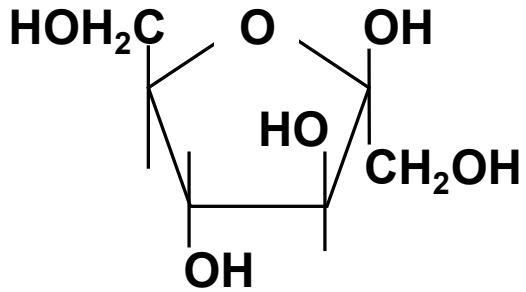


Grupo de trabajo: Araceli Díaz Perales (Coordinadora), Irene Bretón Lesmes, Ángel Gil Izquierdo, Gema Nieto Martínez, Silvia Pichardo Sánchez, María de Cortes Sánchez Mata y María Ángeles Carlos Chillerón (AESAN)

Gestión técnica del informe AESAN: María Ángeles Carlos Chillerón



Fructosa



Monosacárido presente de manera natural en **frutas y hortalizas**, y en la **miel**, y también formando parte de la molécula de **sacarosa** (azúcar de mesa).

- Ingerida con la dieta → absorción intestino delgado (**GLUT5** → **GLUT2**)

Transporte independiente de la insulina, hormona que regula el transporte de la glucosa en algunos tejidos.

- Metabolismo en **hígado** (90 %), por la vía de la **fructólisis**, con intervención de la enzima **Aldolasa B**.

La Fructosa como causa de efectos adversos

- **Intolerancia Hereditaria a la Fructosa (IHF), o Déficit de Aldolasa B:** enfermedad grave hereditaria que se debe a una deficiencia en la enzima Aldolasa B, encargada de metabolizar la fructosa exógena aportada en los alimentos en metabolitos de la glucolisis, principalmente en el hígado.
- **Malabsorción intestinal de fructosa:** afección en la que el intestino delgado tiene dificultades para absorber la fructosa.

Fuentes de fructosa en los alimentos

FRUCTOSA

- **naturalmente presente** en alimentos (frutas, hortalizas, miel)
- **añadida** a los alimentos (como fructosa o ingredientes que la contienen)
- liberada **tras la digestión de azúcares** (p. ej., sacarosa)
- obtenida por **biotransformación** a partir de precursores (p. ej., sorbitol)

Fuentes de fructosa en los alimentos

Fructosa naturalmente presente en:

- **Frutas:** manzanas, peras, mangos, uvas, sandías, plátanos
(5-7 g fructosa/100 g)
- **Hortalizas:** cebollas, alcachofas, espárragos
- **Miel:** fuente concentrada de fructosa (40 %)

Fuentes de fructosa en los alimentos

Otras fuentes de fructosa: CONTIENEN fructosa

- **Azúcar invertido:** mezcla líquida de fructosa y glucosa (1:1)
- **Jarabe de glucosa / jarabe de glucosa y fructosa / jarabe de fructosa y glucosa (5-50 % fructosa):** obtenido de hidrólisis del almidón, y posible conversión de glucosa en fructosa.

También conocido como **Jarabe de Maíz de Alta Fructosa (JMAF) (42-55 % fructosa)**

Fuentes de fructosa en los alimentos

Otras fuentes de fructosa: **PRECURSORES** de fructosa

- **Sacarosa (azúcar de mesa):** Compuesta por glucosa y fructosa (1:1)
 - **Polialcoholes o Polioles:** Utilizados en productos bajos en calorías
 - **Sorbitol (E420):** en el hígado se transforma parcialmente en fructosa
 - **Maltitol (E 965), Isomaltitol (E963), Lactitol (E966):** formados por la unión de un monosacárido a una molécula de sorbitol
 - **Algunos aditivos, aromas y coadyuvantes tecnológicos** en los alimentos, o **excipientes en los medicamentos** podrían contener fructosa o sus fuentes (p.ej., aromas de frutas procedentes de extractos naturales)
-
- **Tagatosa:** isómero de fructosa que se metaboliza por la misma vía metabólica que esta (aldolasa B)

Equivalencias de las fuentes de fructosa en alimentos

Compuesto	g FRUCTOSA generada por cada g de compuesto *
Fructosa	1
Sacarosa	0,53
Azúcar invertido	0,51-0,53
Jarabe de glucosa	<0,05 (Si contiene menos de 5 % de fructosa)
Jarabe de glucosa y fructosa	0,42 / 0,55
Jarabe de fructosa y glucosa	
Sorbitol (E 420)	1
Maltitol (E 965)	0,52
Isomaltitol (E 953)	0,52
Lactitol (E 966)	0,52

* considerando un escenario de absorción y biotransformación completa (escenario más seguro)

Intolerancia Hereditaria a la Fructosa (IHF), o Déficit de Aldolasa B

- Enfermedad grave hereditaria que se debe a una **deficiencia en la enzima Aldolasa B**, encargada de metabolizar la fructosa exógena aportada en los alimentos en metabolitos del glucolisis, principalmente en el hígado.
- **Prevalencia:** 1/ 20.000 - 60.000 nacimientos en Europa, aproximadamente.
Más común en ciertas regiones debido a mutaciones fundadoras.
- **Síntomas agudos:** náuseas, vómitos, dolor abdominal, letargo e hipoglucemia.
- **Síntomas crónicos:** fallo hepático (esteatosis, cirrosis), insuficiencia renal y retraso en el crecimiento en niños. En casos graves sin tratamiento puede ser letal.

Intolerancia Hereditaria a la Fructosa (IHF), o Déficit de Aldolasa B

- **Diagnóstico:** enfoque multidisciplinario (historia clínica, pruebas bioquímicas y genéticas).

Muchos pacientes desarrollan una aversión natural a los alimentos dulces o frutas desde la infancia, lo que puede **retrasar el diagnóstico**.

- **Manejo de la IHF:** dieta estricta de por vida

→ puede afectar al **estado nutricional** (vitaminas, minerales, fibra)

No hay una suficiente evidencia sobre las cantidades máximas de fructosa que pueden ser toleradas por los pacientes ($\approx$ 5-40 mg/kg/día).

La falta de información en el **etiquetado** de alimentos procesados puede suponer un riesgo para la población sensible.



Malabsorción intestinal de fructosa

- También conocida como **intolerancia intestinal a la fructosa**, es una afección en la que el intestino delgado tiene dificultades para absorber la fructosa.
- **Causas:** deficiencia de transportadores (GLUT5), alteraciones de la flora intestinal y exceso de ingesta de fructosa.
- **Prevalencia:** 20 % de la población, aproximadamente.
- **Síntomas:** hinchazón abdominal, dolor abdominal o cólicos, y diarrea (30 min- 2 h después de la ingesta)
- **Diagnóstico:** historia clínica, prueba de aliento con hidrógeno y pruebas de tolerancia a la fructosa.

Malabsorción intestinal de fructosa

- **Manejo de la malabsorción de fructosa:** restringir la ingesta de fructosa en la dieta → puede afectar al **estado nutricional** (vitaminas, minerales, fibra)
- A diferencia de la IHF, **no todos los pacientes necesitan eliminar completamente la fructosa de su dieta.**
- **Principales estrategias:** reducción del consumo de alimentos ricos en fructosa, consumo conjunto con glucosa, dieta baja en carbohidratos fermentables y educación sobre el etiquetado de alimentos.

Normativa aplicable al etiquetado de alimentos

- Reglamento (UE) N° 1169/2011, sobre la **información alimentaria facilitada al consumidor**, no contempla la fructosa ni sus fuentes en su anexo I (sustancias o productos que causan alergias o intolerancias) y anexo II (alimentos en cuyo etiquetado deben figurar una o más menciones adicionales).
- Reglamento (CE) N° 1333/2008, sobre **aditivos alimentarios**, autoriza el uso del sorbitol (E 420), maltitol (E 965), isomaltitol (E963) o lactitol (E 966), los cuales, una vez metabolizados, suponen una fuente de fructosa.
- Reglamento (CE) N° 1334/2008, recoge la lista de **aromas** autorizados sin establecer la obligación de especificar su composición o los soportes empleados.
- Reglamento (CE) N° 1924/2006, relativo a las **declaraciones nutricionales y de propiedades saludables en los alimentos**, recoge la declaración nutricional «sin azúcares». No se incluye ninguna regulación específica sobre la declaración de ausencia o presencia reducida de fructosa en los alimentos.



Normativa aplicable al etiquetado de alimentos

- A **nivel nacional**, además de la aplicación directa de la normativa comunitaria, se pueden desarrollar disposiciones específicas que concretan aspectos relativos al etiquetado.
- Actualmente, las normas nacionales, orientadas a la protección de la población general, no contemplan **advertencias específicas** para pacientes con intolerancias metabólicas, como la IHF.

Recomendaciones en el etiquetado de alimentos

▪ NOTA AESAN 2020 - Intolerancia Hereditaria a la Fructosa (IHF)

....se considera que, en tanto se produce un desarrollo normativo en esta materia, un operador alimentario podría utilizar de forma voluntaria la expresión “ **sin fructosa** ” siempre que no induzca a error al consumidor, según indica el Reglamento (UE) N° 1169/2011. Esta expresión se podría utilizar de forma voluntaria solamente en aquellos alimentos que no contengan fructosa ni ninguna otra fuente de fructosa.

▪ NOTA AESAN 2019 - Condiciones de empleo de las menciones “*sin lactosa*” y “*bajo contenido en lactosa*”

.....se hace necesario adoptar unas orientaciones -no vinculantes- sobre el empleo de unos niveles en productos de consumo ordinario comercializados en España, hasta tanto se adopten normas armonizadas en la Unión Europea.

- Productos alimenticios “**Sin lactosa**”: son aquellos que acrediten ausencia de lactosa siguiendo las analíticas más sensibles al estado actual de la ciencia. Es decir, inferior al 0,01 % de lactosa.
- Productos alimenticios “**Bajo contenido en lactosa**”: son aquellos con contenidos en lactosa residual medible y que se sitúan generalmente por debajo del 1 %.

Recomendaciones en el etiquetado de alimentos

- La **información alimentaria** es una herramienta importante para poder seguir una dieta sin fructosa.
- En el caso de que se implementara algún tipo de regulación, o de orientaciones sobre el uso de la mención «sin fuentes de fructosa», sería necesario establecer:
 - las **menciones adecuadas**,
 - las **condiciones de uso** en cuanto a niveles máximos de fructosa (y sus fuentes), los cuales deberían estar **de acuerdo con los límites de detección y cuantificación analíticos** actuales para la fructosa, sacarosa o sorbitol, y los **límites de sensibilidad individual** de las personas que padecen intolerancia hereditaria a la fructosa o malabsorción de fructosa.

Análisis de fructosa en alimentos

- **Cromatografía:** resultados exactos y precisos, aunque mayor **complejidad analítica**. Parámetro de sensibilidad instrumental: 0,02-50 µg/ml.
- **Métodos enzimáticos:** alta sensibilidad, especificidad y rapidez, aunque ocasionalmente **requieren la purificación de las muestras**. Parámetro de sensibilidad instrumental: 0,07-5,6 µg/ml.
- Actualmente, en España, se cuenta con diferentes métodos validados por **laboratorios acreditados** (UNE-EN ISO/IEC 17025:2017), que permiten detectar un **0,05 % de fructosa en alimentos**.

Conclusiones del Comité Científico

- La Intolerancia Hereditaria a la Fructosa (IHF), o Déficit de Aldolasa B y la malabsorción de fructosa representan **desafíos significativos** debido a la presencia frecuente de fructosa en alimentos naturales y procesados.
- Ambas requieren **restricciones dietéticas** para controlar los síntomas y prevenir complicaciones, lo cual puede inducir **deficiencias nutricionales**, y afectar a la **calidad de vida**.
- La **falta de información en el etiquetado**, sobre fructosa y sus fuentes, especialmente en alimentos transformados, plantea un riesgo directo de ingesta accidental, con consecuencias que van desde síntomas gastrointestinales hasta **complicaciones graves** en el caso de la **IHF**.
- Se requieren esfuerzos conjuntos en **investigación, legislación y educación** para desarrollar métodos analíticos accesibles, mejorar el etiquetado, y ofrecer orientación dietética que mitigue los riesgos nutricionales.

Conclusiones del Comité Científico

Información alimentaria: La inclusión, en el etiquetado de alimentos, de información sobre contenido de fructosa y sus fuentes, daría **mayor garantía de seguridad a las personas afectadas**.

- No **existen evidencias científicas suficientes** respecto a los **niveles de ingesta seguros** para las personas con IHF o malabsorción de fructosa
- Los **límites de detección y cuantificación** de los métodos analíticos podrían ser un **valor de referencia** para las condiciones de empleo de una **posible mención sobre ausencia de fructosa, y sus fuentes**, en el etiquetado de los alimentos, **de un modo similar a las establecidas para la lactosa**.

En España existen laboratorios acreditados (UNE-EN ISO/IEC 17025:2017) para detectar niveles de **0,05 % de fructosa en alimentos**.

Es recomendable la acreditación de métodos de análisis con **límites de detección y cuantificación lo más bajos posibles**, aplicables a distintos tipos de alimentos, en los laboratorios que prestan servicio a la producción de alimentos y al control oficial.

Conclusiones del Comité Científico

- **Educación y concienciación** a las personas consumidoras, a los profesionales sanitarios y a la industria alimentaria sobre la situación de las personas con IHF o malabsorción de fructosa.
- **Orientación dietética** por profesional sanitarios con competencia en nutrición.
- **Investigación:** para comprender la prevalencia, los mecanismos y el tratamiento de la IHF y la malabsorción de fructosa. Esto conduciría a mejores estrategias de diagnóstico y tratamiento para estas afecciones.



GRACIAS

María de Cortes Sánchez Mata
Comité Científico de la AESAN