

## 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 con el farmacéutico o en el:

**Centro de Información online de Medicamentos de la AEMPS-CIMA:**

<https://www.aemps.gob.es/cima/publico/buscadoravanzado.html>

- Evitar todos aquellos contraindicados.

- 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.

*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.*

### 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).

## 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 varios excipientes que pueden tener o generar fructosa. De muchos de ellos se desconoce su metabolismo exacto o la cantidad que aportan de fructosa o sorbitol, por lo que hay controversia con sus recomendaciones en pacientes con IHF. 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.aaih.com/>  
[asociacionihf@gmail.com](mailto:asociacionihf@gmail.com)



Asociación  
de Afectados  
por Intolerancia  
Hereditaria a  
la Fructosa

Excipientes **PERMITIDOS**  
en pacientes con IHF:

Acesulfamo, alitamo, aspartamo
Ciclamato
Eritritol
Glucosa, dextrinomaltoza (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%)

Excipientes **CONTRAINDICADOS\*** en  
pacientes con IHF:

Azúcar de coco
Azúcar invertido
Fructosa
Jarabe de maíz alto en fructosa
Sacarosa** oral
Sirope de ágave
Sirope de arce
Sorbitol o jarabe de sorbitol
Sucromalt
Tagatosa

\*Se desconoce biodisponibilidad de estos excipientes por vía subcutánea o intramuscular.

\*\* Sacarosa intravenosa: 70-90% de la dosis infundida se elimina inalterada en orina como disacárido (variabilidad interindividual). No hay datos de uso en pacientes IHF.

- Otros excipientes:

- **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. Es recomendable consultarlo con el laboratorio titular del medicamento.
- **Polisorbatos o Tween 80:** Son esteres de sorbitol que pueden liberar algo de sorbitol. Se han descrito casos de síntomas típicos de intoxicación en pacientes con IHF. Usar con precaución.
- **Polidextrosa:** Molécula formada por polisacáridos de glucosa y pequeñas cantidades de sorbitol (10%). Usar con precaución.

Excipientes a **ADMINISTRAR CON PRECAUCIÓN** dependiendo de la tolerancia individual, pureza, cantidad presente en el medicamento (liberan cantidades variables de fructosa/sorbitol) y situación clínica. Valorar riesgo/beneficio individualmente. **Evitarlos siempre que haya alternativas:**

Excipiente	Metabolismo	Comentarios
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%)
Isomaltitol	Mezcla de sorbitol (<6%), manitol (<3%), maltitol, y glucosa-manitol. Sus disacáridos se hidrolizan un 10%. El sorbitol liberado se absorbe parcialmente <sup>1</sup> .	
Jarabe de maltitol.	Mezcla de sorbitol, maltitol y polisacáridos hidrogenado. Se hidroliza un 40-50%. El sorbitol liberado se absorbe parcialmente <sup>1</sup> .	
Lactitol	Disacárido de Galactosa-sorbitol. Se hidroliza un 2% y el sorbitol liberado se absorbe parcialmente <sup>1</sup> .	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 <sup>1</sup> .	
Manitol	Se obtiene por la hidrogenación de la fructosa.  Se absorbe un 25-65%. Se desconoce su metabolismo: 7-10% se oxida en hígado, se desconoce si a fructosa o a otros metabolitos.	Oral: utilizar con precaución.  <b>Intravenoso: NO SE RECOMIENDA</b> debido a la gran cantidad de manitol que se infunde y las dudas sobre su metabolismo.

<sup>1</sup>Los datos de absorción están basados en datos de insulínemia y glucemia, la cantidad de glucosa liberada se absorbe rápida y totalmente, no así la de sorbitol que es absorbido parcialmente (alrededor del 25%). Se desconoce exactamente la cantidad de sorbitol que pueden aportar.