



Nutrición y terapia dietética

Muchas personas con la enfermedad de Pompe tienen problemas al comer. La debilidad muscular hace difícil morder, masticar, absorber o tragar alimentos. Por este motivo, es posible que a pacientes de todas las edades les cueste comer de manera cómoda y recibir los nutrientes que necesita su cuerpo. Los problemas para respirar también pueden hacer que las personas se cansen demasiado al comer y, como consecuencia, muchas personas con enfermedad de Pompe tienen problemas para subir de peso, mantenerlo o seguir una alimentación adecuada.



El hecho de que los músculos que participan en la acción de tragar se debiliten supone un riesgo para la persona, pues es posible que inhale alimento o líquidos de forma accidental que lleguen a los pulmones. Esa misma debilidad puede ralentizar el paso de los alimentos a través del cuerpo, con las repercusiones que esto conlleva sobre la digestión y el tránsito intestinal. La introducción de cambios en la dieta o en los hábitos alimenticios, o la nutrición mediante una sonda puede ayudar a abordar adecuadamente estos problemas. Este folleto explica los beneficios de una terapia dietética para las personas afectadas por la enfermedad de Pompe.

P: ¿Por qué las personas con la enfermedad de Pompe tienen problemas con la alimentación?

R: A las personas con enfermedad de Pompe les cuesta comer y tragar, y los niños suelen tener problemas de desarrollo. Puesto que el glucógeno se acumula en las células, los músculos que utilizamos para comer y para realizar la digestión se siguen debilitando con el paso del tiempo, circunstancia que afecta a las personas de distintas formas.

En los niños diagnosticados con enfermedad de Pompe infantil, existen muchos factores que contribuyen a las dificultades para comer y tragar, como el debilitamiento de los músculos de la cara (hipotonía facial), el aumento del tamaño de la lengua (macroglosia), el debilitamiento de la lengua o la disminución de la capacidad para conseguir que la lengua haga ventosa y los labios se sellen para succionar. A aquellos niños que no se alimenten por la boca se les debe estimular oralmente y utilizar la succión no nutritiva para que mantengan el desarrollo sensorial oral normal y desarrollen habilidades orales emergentes. La modificación de las texturas de los alimentos se debe reevaluar periódicamente para conservar su seguridad en una

NUTRICIÓN Y TERAPIA DIETÉTICA

enfermedad en constante cambio. Se han detectado mejoras en lo que respecta a los problemas de deglución en algunos pacientes en los que la enfermedad apareció en la infancia que reciben TSE y hay pacientes que han sido capaces de volver a la alimentación oral. Se deben controlar minuciosamente los parámetros de crecimiento, como la estatura, el peso y el perímetro craneal.

En pacientes con enfermedad de Pompe de manifestación tardía, el cansancio de los músculos de la mandíbula y, por consiguiente, los problemas para tragar y masticar alimentos, suele ser lo primero de lo que se quejan y puede contribuir a que la ingesta (número total de calorías, vitaminas y minerales) y la descomposición de las proteínas musculares no sean adecuadas.

En casos más graves, como niños que se cansan demasiado como para comer por sí solos, pacientes mayores extremadamente delgados o personas con problemas respiratorios que afectan a la alimentación, puede ser necesaria la alimentación por sonda. A continuación se proporciona más información sobre la alimentación por sonda.

P: ¿Qué pasos puedo seguir para mejorar mi dieta y para comer mejor?

R: Los alimentos demasiado grandes, demasiado gruesos, secos o sólidos pueden ser difíciles de masticar y tragar y tienen el riesgo de que los inhales hasta llegar a los pulmones (aspiración). Para comer más fácilmente, cambia el tamaño, la textura o el grosor de los alimentos triturándolos, cortándolos en partes más pequeñas o mezclándolos con algún tipo de salsa o crema añadidas. Toma pequeños bocados cada vez y mastica muy bien la comida. Es conveniente hacer varias más pequeñas comidas a lo largo del día, en lugar de tres más grandes. Asegúrate de que bebas líquidos suficientes a lo largo de la jornada y tómalos lentamente. Usar pajitas y mantenerse en posición vertical al menos durante una o dos horas tras la comida puede resultar útil. Los alimentos y las bebidas suaves (sopas, caldos, agua o leche) también pueden llegar a ser difíciles de tragar y provocar que te ahogues, puesto que pasan a través de la garganta demasiado rápido. Puedes espesar las bebidas y las sopas con crema de arroz infantil, maicena, o cualquier otro producto elaborado para este fin. Habla con un dietista cualificado que te ayude a programar unas comidas equilibradas para ti o tu hijo con el fin de que recibas una cantidad suficiente de calorías y los nutrientes que necesites cada día. Puedes reemplazar igualmente algunas comidas con bebidas específicas que te aportarán las vitaminas y los minerales que necesitas. Hay ejercicios especiales que pueden ayudarte a fortalecer los músculos que se utilizan para comer.

Es posible que el médico te pida a ti o a tu hijo que vayas a la consulta de un especialista en el habla y el lenguaje (logopeda). Los logopedas pueden evaluar, diagnosticar, tratar y ayudar a evitar los problemas asociados al habla, el lenguaje, la comunicación cognitiva y la deglución. Además, pueden enseñarte distintas formas de comer y masticar para reducir el riesgo de aspiración.

NUTRICIÓN Y TERAPIA DIETÉTICA

P: ¿En qué consiste un estudio videofluoroscópico de la deglución? ¿Debe hacerse a las personas con enfermedad de Pompe?

R: Todas las personas a la que se les diagnostique enfermedad de Pompe podrían tener que someterse a un estudio videofluoroscópico de la deglución al principio de la enfermedad puesto que pueden presentar riesgo de aspiración (los alimentos o líquidos pueden introducirse en la tráquea). Este tipo de valoración (a la que también nos solemos referir como estudio de deglución de bario modificado) es una evaluación objetiva de la función de deglución. Su objetivo es evaluar si hay aspiración con la alimentación oral. Durante el estudio de deglución, se coloca al paciente en la posición habitual para comer según su edad y nivel de desarrollo. A continuación, se le dan alimentos de varias consistencias (líquido, líquido espeso, puré, sólido blando y sólido duro) inyectados con bario. En este estudio se evalúan las fases de la deglución:

- **Fase oral:** la deglución comienza con la fase oral, en la que la comida se coloca en la boca y se humedece y mastica con la ayuda de los músculos de la masticación.
- **Fase faríngea:** cuando el bolo (una pequeña masa redonda de alimentos masticados) llega a la faringe, unos receptores sensoriales especiales activan la parte involuntaria de la deglución. Una parte fundamental de la fase faríngea es el cierre involuntario de la laringe, mediante la epiglotis, y las cuerdas vocales y la inhibición temporal de la respiración, que evitan que la comida “se vaya por el conducto incorrecto” hacia las vías respiratorias (tráquea) y los pulmones. El cierre de la laringe gracias a la epiglotis protege a los pulmones para que no sufran daños, ya que los alimentos y otras partículas pueden provocar infecciones graves, además de irritar el tejido pulmonar. Las infecciones pulmonares causadas por problemas asociados a la fase faríngea del reflejo de deglución suelen conocerse como neumonía por aspiración.
- **Fase esofágica:** conforme los alimentos salen de la faringe, entran en el esófago, una estructura muscular con forma de conducto que dirige la comida al estómago mediante contracciones rítmicas. El esófago tiene dos esfínteres, el esfínter esofágico superior y el inferior que, en condiciones normales, evitan que los alimentos o la saliva se regurgiten a la boca. Así, los esfínteres esofágicos actúan como una barrera física para la comida regurgitada. Ambos esfínteres esofágicos, primero el superior y luego el inferior, se abren de forma refleja a medida que los alimentos descienden durante la deglución.

Si el riesgo de aspiración es elevado, los pacientes deben dejar de alimentarse por la boca y es posible que tengan que hacerlo mediante una sonda.

P: ¿Qué es la alimentación por sonda y por qué las personas a las que se les diagnostica enfermedad de Pompe a veces la necesitan?

NUTRICIÓN Y TERAPIA DIETÉTICA

R: La alimentación por sonda ofrece una alimentación completa a los pacientes con enfermedad de Pompe de manifestación tardía que no pueden alimentarse por la boca porque les cuesta masticar, tragar o respirar. La alimentación por sonda también se usa en bebés con enfermedad de Pompe infantil que están demasiados débiles para succionar del pecho o de un biberón o que no están cogiendo peso. Además, este tipo de alimentación ayuda a evitar que la comida pase a los pulmones si “se va por el conducto incorrecto”. La alimentación mediante un tubo se denomina alimentación enteral o por sonda. En algunos casos, puede ser recomendable que la alimentación se lleve a cabo de forma combinada, es decir, oral y por sonda, para que la ingesta de calorías sea adecuada y para permitir el desarrollo sensorial oral normal.

Hay dos tipos de sondas de alimentación:

- **Sonda nasogástrica:** se introduce por la nariz y dirige los nutrientes directamente al estómago.
- **Sonda de gastrostomía:** se coloca quirúrgicamente a través de una abertura en la pared abdominal y lleva los nutrientes directamente al estómago. Esta sonda es una buena opción para aquellas personas que es posible que necesiten este tipo de alimentación durante un periodo de tiempo prolongado.

P: ¿Qué puedo hacer para tratar mis problemas digestivos e intestinales?

R: El mejor consejo que se puede dar es hablar con tu médico o profesional sanitario. Describe los problemas que tienes y pídele ayuda para tratar convenientemente los síntomas. La debilidad de los músculos que conducen la comida al estómago puede causar acidez o reflujo gástrico (lo que se conoce como enfermedad por reflujo gastroesofágico, ERGE). Esto sucede cuando los alimentos deglutidos y los ácidos presentes en el estómago refluyen hacia la boca a través del esófago (un tubo muscular a través del que pasan los alimentos desde la faringe al estómago). Comer pequeñas piezas y más a menudo, además de tener una posición erguida mientras se come y después puede resultar muy útil. La falta de fuerza muscular en el pecho o en el abdomen puede complicar la expulsión de las deposiciones cuando se tiene algún problema intestinal, lo que puede conducir a estreñimiento. El estreñimiento también puede llevar más tarde a una diarrea. Tomar una dieta rica en fibras y beber mucho líquido puede prevenir el estreñimiento. Asegúrate de consultar a tu profesional sanitario antes de tomar cualquier medicamento relacionado con la digestión, con la diarrea o con los problemas intestinales.

P: He oído que una dieta alta en proteínas puede ayudar a las personas con la enfermedad de Pompe ¿Qué hay de cierto es esto?

R: Parece que una dieta alta en proteínas ayuda a algunos niños y también a algunos adultos que tienen la manifestación tardía de la enfermedad. La dieta está basada en la teoría de que tomando más cantidad de proteínas y de grasa (carne, huevos, queso y mantequilla, por ejemplo), y menos de carbohidratos (como el pan y la pasta) se puede hacer más lento el deterioro muscular derivado de la acumulación de glucógeno en las

NUTRICIÓN Y TERAPIA DIETÉTICA

células. Esto sucede al limitar la cantidad de hidratos de carbono consumidos (que las personas con enfermedad de Pompe no son capaces de descomponer) y sustituirlos por proteínas y grasas que se puedan usar bien para generar energía. Hay algunos pacientes cuya fuerza muscular y cuya capacidad para caminar han mejorado tras seguir una dieta de este tipo. Algunos otros, sin embargo, no han mostrado ningún signo de mejora.

En aquellas personas con enfermedad de Pompe de manifestación tardía, el objetivo es intentar controlar:

- 1) la creciente acumulación de glucógeno y
- 2) el aumento del uso de aminoácidos.

Se ha observado que una alimentación alta en proteínas y baja en hidratos de carbono junto con ejercicio aeróbico puede ser beneficiosa para algunos pacientes. ^{Ref 1} El argumento a favor de este tipo de tratamiento es que podría disminuir la deposición de glucógeno, aumentar el uso del ácido graso de los músculos y, al mismo tiempo, compensar el aumento de la oxidación de los aminoácidos que se ha observado en pacientes con enfermedad de Pompe. Una alimentación alta en proteínas puede ser un buen complemento a la TSE. ^{Ref 1 y 2}

En términos generales, llevar una buena alimentación y centrarse en los macronutrientes (proteínas, grasas e hidratos de carbono) y los micronutrientes (vitaminas) es importante para el tratamiento de todos los pacientes con enfermedad de Pompe.

P: ¿Cómo pueden contribuir la alanina y otros suplementos nutricionales a mejorar el estado de las personas que sufren la enfermedad de Pompe?

R: La alanina es un aminoácido, uno de los componentes de la proteína. Algunos estudios sugieren que su uso en niños y en adultos con enfermedad de Pompe proporciona mayor energía si se administra en pequeñas dosis a lo largo del día. Aunque la evidencia científica es muy limitada, los profesionales de la salud que participan de este tipo de tratamiento opinan que los suplementos de alanina pueden prevenir el agotamiento muscular cuando el glucógeno se acumula en las células. La alanina se presenta en forma de polvo que se puede mezclar con los alimentos.

P: ¿Existe alguna sugerencia específica gastrointestinal o relacionada con la alimentación que tengas que hablar con el equipo sanitario?

R: Sí, aquí tienes varias sugerencias gastrointestinales o relacionadas con la alimentación:

- Evaluación videofluoroscópica de la deglución y evaluación del reflujo gastroesofágico como orientación para el manejo de la alimentación (oral/por sonda gástrica) al principio y según esté clínicamente indicado.

NUTRICIÓN Y TERAPIA DIETÉTICA

- Estimulación oral y succión no nutritiva en bebés que no se puedan alimentar por la boca.
- Control minucioso de los parámetros de desarrollo.
- Alimentación adecuada (gran cantidad de proteínas, es decir, entre un 20 y un 25 % de la ingesta) poniendo especial atención a las vitaminas y los minerales.

P: ¿Qué son las vitaminas y por qué nuestro organismo las necesita?

R: El cuerpo usa vitaminas para muchos procesos biológicos, entre ellos, el desarrollo, la digestión y la función de los nervios. El cuerpo necesita 13 vitaminas: A, C, D, E, K y las B (tiamina, riboflavina, niacina, ácido pantoténico, biotina, vitamina B6, vitamina B12 y folato).

Las vitaminas se dividen en dos categorías:

- **Vitaminas solubles en agua:** el cuerpo absorbe estas vitaminas de manera sencilla.
 - a. Las vitaminas C y el complejo de vitaminas B son solubles en agua.
 - b. Las vitaminas solubles en agua se disuelven en el agua y no se almacenan; las expulsan los riñones.
 - c. Como estas vitaminas no se almacenan, las personas necesitan un aporte continuo de ellas en su alimentación.
- **Vitaminas solubles en grasa:** para absorber estas vitaminas el cuerpo necesita ácidos biliares, líquidos que se utilizan para absorber la grasa. El cuerpo almacena estas vitaminas para usarlas cuando las necesite.
 - a. Las vitaminas A, D, E y K son solubles en grasa.
 - b. Las vitaminas solubles en grasa se disuelven en la grasa y se almacenan en el hígado y los tejidos adiposos, y se expulsan mucho más lento que las vitaminas solubles en agua.
 - c. Como estas vitaminas se almacenan, no es necesario que las tomes a diario en tu alimentación.
 - d. Las vitaminas solubles en grasa se almacenan durante largos periodos de tiempo, por lo que suelen conllevar un mayor riesgo de toxicidad que las vitaminas solubles en agua cuando se consumen en exceso.

Por lo general, todas las vitaminas se pueden obtener de los alimentos que comemos y, además, el organismo puede crear vitamina D y K. Las personas que siguen una **alimentación vegetariana** pueden necesitar tomar un suplemento de vitamina B12.

Nombre de la vitamina	Funciones principales	Fuentes de alimentos habituales
Vitamina A	La vitamina A tiene muchas más funciones que hacer que veas en la oscuridad. Estimula	Vitamina A: hígado, leche y lácteos enriquecidos con vitamina A, mantequilla, leche

NUTRICIÓN Y TERAPIA DIETÉTICA

	<p>la producción y actividad de los glóbulos blancos, participa en la remodelación ósea, ayuda a mantener la salud de las células endoteliales (las que recubren las superficies del interior del organismo) y regula la multiplicación y la división celulares. El betacaroteno es un antioxidante y puede proteger contra el cáncer.</p>	<p>entera, queso y yema de huevo. Provitamina A: zanahoria, hortalizas de hoja verde, boniato, calabaza, calabaza de invierno, albaricoques y melón cantalupo. Es mejor utilizar un complemento multivitamínico que tenga toda o la gran mayoría de la vitamina A en forma de betacaroteno.</p>
Vitamina D	<p>La vitamina D ayuda a garantizar que el organismo absorba y retenga calcio y fósforo, fundamentales para el desarrollo de los huesos. Los análisis clínicos también muestran que la vitamina D evita que las células cancerosas se multipliquen y dividan, y tiene un papel fundamental en el control de las infecciones.</p>	<p>Muy pocos alimentos contienen vitamina D de forma natural. Algunas buenas fuentes son los lácteos y los cereales del desayuno (ambos están enriquecidos con vitamina D) y el pescado azul, como el salmón o el atún.</p>
Vitamina E	<p>La vitamina E es un antioxidante que protege a los tejidos del cuerpo de los daños causados por sustancias inestables llamadas radicales libres, que pueden provocar daños en las células, los tejidos y los órganos. Se cree que tienen un papel fundamental en ciertas afecciones asociadas a la edad. Además, la vitamina E es importante para la formación de glóbulos rojos y ayuda al cuerpo a usar la vitamina K.</p>	<p>Algunas fuentes buenas de vitamina E son el aceite de girasol y cártamo, los aderezos para ensaladas a base de aceite, las almendras, las semillas de girasol, la mantequilla de cacahuete y las hortalizas de hoja verde oscuras. La vitamina E se encuentra en los siguientes alimentos: germen de trigo, maíz, frutos secos, semillas, aceitunas, espinacas y otras hortalizas de hoja verde, espárragos, aceites vegetales (maíz, girasol, soja y semillas de algodón). Los productos elaborados a partir de estos alimentos, como la margarina, también tienen</p>

NUTRICIÓN Y TERAPIA DIETÉTICA

		vitamina E.
Vitamina K	<p>La vitamina K ayuda a crear 4 de las 13 proteínas necesarias para la coagulación de la sangre.</p> <p>Además, participa en el desarrollo de los huesos.</p>	<p>La vitamina K se encuentra en muchos alimentos, sobre todo en las hortalizas de hoja verde (kale, berza, brócoli, coles de Bruselas y perejil) y en aceites para cocinar de uso habitual. Algunos multivitamínicos, pero no todos, contienen una pequeña cantidad de vitamina K.</p>
Vitamina C (ácido ascórbico)	<p>La vitamina C tiene un papel esencial en el control de las infecciones. Además, es un potente antioxidante que puede neutralizar a los radicales libres dañinos y ayudar a producir colágeno, un tejido necesario para que los huesos, los dientes, las encías y los vasos sanguíneos estén sanos.</p>	<p>Algunas fuentes excelentes de vitamina C son los cítricos o los zumos de cítricos, las frutas del bosque, los pimientos verdes y rojos, los tomates, el brócoli y las espinacas. Muchos cereales para el desayuno también están enriquecidos con vitamina C.</p>
Tiamina (B1)	<p>Ayuda a liberar energía de los alimentos, favorece el apetito normal y es importante para el correcto funcionamiento del sistema nervioso.</p>	<p>Algunas fuentes de tiamina son la carne, la levadura de cerveza, las legumbres (alubias o lentejas), la leche, los frutos secos, la avena, las naranjas, la carne de cerdo, el arroz, las semillas, el trigo, los cereales integrales y la levadura. En los países industrializados, los alimentos hechos con arroz blanco o harina de trigo suelen estar enriquecidos con tiamina.</p>
Riboflavina (B2)	<p>La riboflavina actúa junto con las otras vitaminas B. Es importante para el desarrollo del cuerpo y la producción de glóbulos rojos, y ayuda a liberar energía de los hidratos de carbono.</p>	<p>Las carnes magras, los huevos, las legumbres, los frutos secos, las hortalizas de hojas verdes, los lácteos y la leche aportan riboflavina a la alimentación. El pan y los cereales suelen estar enriquecidos con esta vitamina.</p>
Niacina (B3)	<p>Participa en la producción de energía procedente de los alimentos, ayuda a hacer la</p>	<p>La niacina (también conocida como vitamina B3) se encuentra en el hígado, el pescado, las</p>

NUTRICIÓN Y TERAPIA DIETÉTICA

	<p>digestión, favorece a un apetito normal y participa en el mantenimiento de una piel y unos nervios sanos. Además, ayuda a que el aparato digestivo, la piel y los nervios funcionen bien. También es importante para la conversión de alimentos en energía.</p>	<p>aves de corral, la carne, las carnes magras, los cacahuetes, los frutos secos, los huevos, los lácteos y los productos integrales y enriquecidos. Las legumbres, y los panes y los cereales enriquecidos también suelen aportar algo de niacina.</p>
Vitamina B6 (piridoxina)	<p>La vitamina B6 ayuda en el metabolismo y la absorción de proteínas, en la formación de glóbulos rojos y en el uso de las grasas por parte del organismo.</p>	<p>Algunas buenas fuentes de vitamina B6 son los cereales enriquecidos, las alubias, las aves de corral, el pescado y algunas frutas y verduras.</p>
Folato (ácido fólico)	<p>Ayuda en el metabolismo de las proteínas, favorece la formación de glóbulos rojos, previene las anomalías congénitas de la columna vertebral y el cerebro, reduce los niveles de homocisteína y, por lo tanto, el riesgo de cardiopatía coronaria. Un nivel muy bajo de folato se relaciona con anomalías congénitas como la espina bífida y la anencefalia.</p>	<p>Muchos alimentos son excelentes fuentes de folato, como las frutas y las verduras, las alubias, los cereales integrales, los cereales para el desayuno y los cereales enriquecidos y productos de granos.</p>
Vitamina B12	<p>Ayuda en el desarrollo de material genético, en el desarrollo normal de glóbulos rojos y en el mantenimiento del sistema nervioso.</p>	<p>Se encuentra únicamente en los alimentos de origen animal: carnes, hígado, riñones, pescado, huevos, leche y productos lácteos, ostras y mariscos.</p>
Ácido pantoténico	<p>El ácido pantoténico es necesario para la formación de la coenzima A (CoA) y es fundamental para el metabolismo y la síntesis de los hidratos de carbono, las proteínas y las grasas.</p>	<p>En casi todos los alimentos hay pequeñas cantidades de ácido pantoténico. Los cereales integrales, las legumbres, los huevos, las carnes y la jalea real contienen grandes cantidades de esta vitamina.</p>
Biotina	<p>La biotina es necesaria para la multiplicación celular, la producción de ácidos grasos y</p>	<p>En hígado, riñón, yema de huevo, leche y la mayoría de las verduras frescas. También la</p>

NUTRICIÓN Y TERAPIA DIETÉTICA

	el metabolismo de las grasas y los aminoácidos.	elaboran las bacterias intestinales.
--	---	--------------------------------------

Dónde encontrar más información: consulta la sección “Más información”

Ref 1 Pompe disease diagnosis and management guideline

<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3110959/>

ACMG Work Group on Management of Pompe Disease: Priya S. Kishnani, MD¹, Robert D. Steiner, MD (presidente)², Deeksha Bali, PhD¹, Kenneth Berger, MD³, Barry J. Byrne, MD, PhD⁴, Laura Case, PT, DPT¹, John F. Crowley, JD, MBA⁵, Steven Downs, MD⁶, R. Rodney Howell, MD⁷, Richard M. Kravitz, MD¹, Joanne Mackey, CPNA¹, Deborah Marsden, MBBS⁸, Anna Maria Martins, MD⁹, David S. Millington, PhD¹, Marc Nicolino, MD, PhD¹⁰, Gwen O’Grady, MA¹, Marc C. Patterson, MD, FRACP¹¹, David M. Rapoport, MD¹², Alfred Slonim, MD¹³, Carolyn T. Spencer, MD⁴, Cynthia J. Tiff, MD, PhD¹⁴ y Michael S. Watson, PhD¹⁵

Ref 2 Exercise training alone or in combination with high-protein diet in patients with late onset Pompe disease: resultados de un estudio de cruce

<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/32505193/>

Annalisa Sechi¹, Lucrezia Zuccarelli², Bruno Grassi², Rita Frangiamore³, Ramona De Amicis⁴, Mauro Marzorati⁵, Simone Porcellì⁵, Annarita Tullio⁶, Anna Bacco⁷, Simona Bertoli⁴, Andrea Dardis⁸, Lea Biasutti², Maria Barbara Pasanisi³, Grazia Devigili⁹, Bruno Bembi⁸

Esta información está diseñada para proporcionar información general sobre los temas tratados. Se distribuye como un servicio público de la Asociación Internacional de la Enfermedad de Pompe (International Pompe Association, IPA), con el conocimiento de que la IPA no está dedicada a prestar servicios médicos u otro tipo de servicios profesionales. La medicina es una ciencia en continua evolución. El error humano y los cambios en la práctica impiden certificar la precisión absoluta de un material tan complejo. Se hace necesario, pues, la confirmación de esta información mediante la consulta de otras fuentes, especialmente del médico.