



Enfermedad de Wilson y la dieta baja en cobre

Una guía práctica



Estimado/a paciente,

Su equipo médico le ha diagnosticado la enfermedad de Wilson, una enfermedad poco frecuente de origen genético que impide que el cuerpo elimine el cobre sobrante ingerido a través de la alimentación de manera correcta. Esto produce su acumulación en el organismo, pudiendo dar lugar a alteraciones a nivel del hígado (como inflamación, grasa o fibrosis en diferentes grados), a nivel del cerebro (con síntomas como rigidez, temblores o trastornos del habla entre otros) y/o problemas de la esfera psiquiátrica (como por ejemplo trastornos de la conducta y depresión). No todos los pacientes con enfermedad de Wilson presentan los mismos síntomas y por ello su seguimiento y tratamiento deben individualizarse.

El tratamiento farmacológico de la enfermedad de Wilson consiste en la toma de medicamentos que aumentan la eliminación de cobre a través de la orina o que limitan su absorción a nivel intestinal. Dependiendo de la etapa de la enfermedad en la que usted se encuentre y de cuáles sean sus síntomas, se le pautará el medicamento más adecuado. La correcta toma de la medicación es imprescindible para un buen control de la enfermedad, por lo que siempre insistimos en tomarla en ayunas y en tener una buena rutina, sin olvidar ninguna dosis. También es recomendable complementar el tratamiento con una alimentación baja en cobre, sobre todo en las primeras fases de la enfermedad, que contribuirá a reducir sus niveles en el organismo y a evitar su depósito en los tejidos y órganos.

Con esta guía queremos mostrarle cómo apoyar su tratamiento crónico para la enfermedad de Wilson con la ayuda de una dieta específica y adaptada a sus necesidades, que le permita mejorar el control de su enfermedad.

Anna Miralpeix Vissi

Enfermera Hepatología

Hospital Clínic, Barcelona

Una alimentación saludable



Como en cualquier otra patología del hígado, en la enfermedad de Wilson es importante mantener una alimentación sana y equilibrada, ya que la presencia añadida de otras enfermedades o de factores de riesgo como el hígado graso o el consumo de alcohol pueden contribuir a la progresión del daño en el hígado y empeorar el pronóstico de la enfermedad.

Por este motivo, se recomienda evitar la toma de bebidas alcohólicas y seguir una dieta saludable, variada y baja en grasas¹:

- Comer variado y adaptar los alimentos a los gustos y a la actividad que se realice.
- Tener siempre en cuenta el tamaño de las raciones.
- Reducir el consumo de alimentos ricos en grasas saturadas, sal y azúcares añadidos (como por ejemplo la bollería industrial).
- Realizar un reparto adecuado de los alimentos a lo largo del día, evitando, por ejemplo, ayunos prolongados o cenas muy abundantes.
- Beber principalmente agua.

Además de estas pautas generales, hay algunas recomendaciones dietéticas específicas para la enfermedad de Wilson que veremos a continuación.


El cobre en la dieta



El cobre es un elemento esencial para multitud de funciones de nuestro organismo. Interviene, por ejemplo, en la producción de energía, en la formación de glóbulos rojos, de huesos y de tejido conectivo, y también actúa como antioxidante celular. El cuerpo humano no puede producirlo por su cuenta, y es por este motivo que debemos obtenerlo a través de la alimentación².

El exceso de cobre normalmente es eliminado por el hígado a través de la bilis hacia los intestinos y eliminado por las heces. Sin embargo, esta capacidad de eliminación fecal está alterada en la enfermedad de Wilson. El resultado es su acumulación en los tejidos y órganos en forma de depósitos de cobre, que afectan principal e inicialmente al hígado y posteriormente pueden extenderse al sistema nervioso central.

Es por este motivo que, aunque la Agencia Española de Seguridad Alimentaria y Nutrición³ recomienda la ingesta de entre 1,3 y 1,6 mg de cobre al día en adultos sanos, su consumo debe reducirse en las personas con Enfermedad de Wilson.



La dieta baja en cobre es especialmente importante en los primeros meses tras el diagnóstico, ya que es el momento en que existen más niveles de cobre en el organismo

Conviene recordar que el tratamiento farmacológico es la piedra angular del control de la enfermedad, sea cual sea el medicamento indicado, y que la dieta puede ser un apoyo, pero nunca puede constituir el único tratamiento para la misma. También hay que tener en cuenta que una dieta excesivamente restrictiva en cobre no es recomendable, ya que, como

hemos visto, es un elemento imprescindible para el correcto funcionamiento de nuestro organismo. El objetivo es buscar un equilibrio que le ayude a mejorar su salud de forma general.

En este sentido, el seguimiento periódico con sus profesionales de referencia es fundamental para asegurar un correcto control de la enfermedad de Wilson, permitiendo ajustar de forma individualizada tanto el tratamiento farmacológico como la necesidad de una dieta baja en cobre más o menos estricta.

Consejos para el día a día



Hay algunos alimentos especialmente ricos en cobre que se deberían restringir o evitar en personas afectas de enfermedad de Wilson⁴:



Vísceras
(especialmente
hígado)



Marisco



Frutos Secos






Chocolate Negro



Setas

El cobre no se incluye en las etiquetas de información nutricional, cosa que dificulta saber qué cantidad contienen los productos que consumimos.

En la siguiente tabla encontrará los alimentos clasificados en diferentes categorías en función de su contenido en cobre: recomendados, a moderar y a restringir o evitar. Debe tener en cuenta que estas recomendaciones son generales y que el consumo puntual de algún alimento con mayor contenido en cobre no suele constituir un problema para la salud o para el control de la enfermedad^{2,6,7,8}.

	Permitidos 	A moderar 	A restringir o evitar 
	(bajo contenido en cobre)	(moderado contenido en cobre)	(alto contenido en cobre)
Lácteos	Leche y derivados: yogur, queso (excepto parmesano), requesón.	Parmesano.	
Huevos	En general.		
Legumbres		En general.	Productos derivados de la soja.
Carnes	Charcutería. Cualquier carne excepto el pato.	Pato, riñones.	Hígado, paté de hígado y mollejas de ave.
Pescados y mariscos	Pescado blanco, pescado azul.	Calamar, mejillones, cigalas, gambas	Vieiras, almejas, bigaros, ostras, cangrejos, langosta, bogavante.
Frutas y verduras	En general cualquier verdura y fruta fresca, excepto grosellas.	Grosellas.	Setas (incluye champiñones).
Cereales y derivados, patatas	Pan blanco, pasta, sémola, arroz no integral, patatas, trigo sarraceno, maíz.	Arroz integral, avena.	
Frutos secos y semillas			En general: nueces, nueces de macadamia, nueces de Brasil, almendras, cacahuetes, avellanas, pistachos, pipas.
Grasas	Aceite de oliva, aceite de girasol, mantequilla, margarina, nata.		
Dulces	Bollería, pasteles y tartas sin chocolate, sorbetes y helados sin chocolate, chocolate blanco, mermeladas.	Chocolate con leche.	Cacao en polvo y chocolate negro (>70%).
Bebidas	Agua mineral, agua con gas, café, refrescos, zumos de frutas.	Vegetales.	

Es importante tener presente que la tabla sólo hace referencia a la cantidad en cobre de los alimentos mencionados, no a su calidad nutricional; si desea obtener más información en este sentido, puede consultar el enlace <https://www.sanidad.gob.es/gabinetePrensa/notaPrensa/pdf/piramide.pdf>

→ Bajos en cobre para la despensa y el frigorífico

Es útil tener a mano algunos alimentos básicos bajos en cobre para facilitar la planificación de comidas y tentempiés. Trate de tener disponibles algunos de los siguientes:



Artículos de despensa

sal, pimienta, ajo, orégano, aceite de oliva, vinagre, cebolla, miel, arroz blanco, pasta, atún enlatado.



Artículos de frigorífico

huevos, verduras y frutas frescas, leche, requesón, queso, yogur, mostaza, aderezos para ensaladas.

→ Algunas ideas rápidas para tentempiés bajos en cobre

Dulces



- Requesón con melocotón fresco
- Yogur con fresas y arándanos frescos
- Batido de frutas naturales
- Macedonia de frutas frescas
- Chips de manzana con canela
- Rodajas de manzana y queso
- Limonada casera
- Plátano con miel
- Dátiles



Salados



- Palitos de pepino y zanahoria bañados en salsa de yogur casera (yogur natural mezclado con especias)
- Chips de zanahoria y calabacín
- Endivias rellenas de manzana y queso azul
- Palitos de apio y zanahoria bañados en crema de berenjena (sin pasta de sésamo)
- Biscotes de pan blanco con jamón york y aguacate
- Tomates Cherry con queso fresco y orégano
- Huevos duros espolvoreados con sal y pimienta
- Berenjenas y pimientos asados

→ Recomendaciones domésticas

De forma general y siempre que sea posible, es preferible evitar los **utensilios de cocina** que contengan cobre o bronce para comer, cocinar y almacenar alimentos, por el riesgo potencial de que el cobre pueda transferirse a los alimentos; utilizar preferiblemente vidrio, porcelana, madera o acero inoxidable².

En caso de disponer de tuberías de cobre en el domicilio, si el **agua** del grifo se utiliza para cocinar o beber, se recomienda usarla a temperatura fría y dejarla correr antes durante unos 30 segundos, ya que su contenido será más elevado al inicio. Algunos filtros de agua de uso doméstico también pueden reducir su cantidad de cobre.



→ Suplementos dietéticos y productos de herboristería

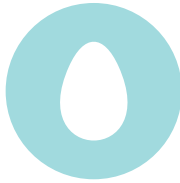
Los suplementos nutricionales no son necesarios para el tratamiento de la enfermedad de Wilson y además pueden ser ricos en cobre. En general deben evitarse, pero en caso de requerirlos, es importante consultar antes con sus profesionales de referencia para asegurar que haya un balance entre el correcto aporte nutricional y la ingesta reducida de cobre, y buscar alternativas si es necesario².

También debe consultar siempre a su equipo médico si se plantea tomar productos de herboristería, para asegurar que estos no puedan interactuar con el tratamiento pautado ni afectar a su hígado, ya que algunos tienen potencial tóxico para el hígado.

→ La dieta vegetariana y la enfermedad de Wilson

Seguir una dieta vegetariana con enfermedad de Wilson puede ser un desafío, ya que muchos alimentos vegetales ricos en proteínas como las legumbres (entre ellas la soja), que podrían suplir la restricción de proteína animal, tienen también un moderado contenido en cobre^{9,10,13}.

Las proteínas son moléculas imprescindibles para el correcto funcionamiento de nuestro organismo, con funciones como el desarrollo y la reparación de tejidos, la contribución a la regulación hormonal y el transporte de sustancias. Por este motivo es importante asegurar un aporte suficiente de proteínas mientras se sigue una dieta vegetariana y baja en cobre, y algunos alimentos que pueden ayudarnos a conseguirlo son los siguientes:



Huevos



Lácteos
(leche, requesón, yogur, queso)

→ El alcohol y la enfermedad de Wilson

El consumo de alcohol se desaconseja en la población general, recomendación a tener especialmente en cuenta en el caso de pacientes con enfermedades del hígado, como es el caso de la enfermedad de Wilson, ya que como hemos mencionado su ingesta podría contribuir a la progresión de la enfermedad hepática y empeorar el pronóstico de la enfermedad^{11,12}. Una alternativa a su consumo pueden ser los cócteles y cervezas sin alcohol, aunque su consumo debería ser puntual por sus características nutricionales^{15,16}.



→ El embarazo y la enfermedad de Wilson

No hay ninguna limitación para que las mujeres con enfermedad de Wilson puedan quedarse embarazadas siempre que estén bien controladas bajo tratamiento. Durante la gestación, las mujeres con enfermedad de Wilson deben prestar particular atención a una dieta sana y equilibrada, asegurando un aporte correcto de cobre que supervisará de forma estrecha su equipo de referencia.



Es importante que el tratamiento farmacológico de la enfermedad no se interrumpa nunca durante el embarazo, de lo contrario aumentaría el riesgo de complicaciones tanto en la madre como en el feto. Sí pueden ser necesarios ajustes de dosis con algunos de los medicamentos. El personal médico le indicará las instrucciones a seguir².

La lactancia materna es factible en las pacientes con enfermedad de Wilson; sin embargo, es aconsejable consultar con su equipo médico para realizar una evaluación global e individualizada de su riesgo-beneficio¹⁴.

→ Niños, adolescentes y enfermedad de Wilson

En el caso de niños y adolescentes, la dieta baja en cobre también puede ser un apoyo al tratamiento pautado para la enfermedad y se recomienda mantenerla, sobre todo, hasta la mejora de los síntomas y la normalización de los valores hepáticos tras el diagnóstico.

Las tablas y recomendaciones de este folleto pueden utilizarse como guía, siempre teniendo en cuenta que las medidas nutricionales específicas deben acordarse con sus profesionales de pediatría de referencia^{2,5}

Referencias



1. <https://estilosdevidasaludable.sanidad.gob.es/alimentacionSaludable/home.htm>
2. Schilsky ML et al. A multidisciplinary approach to the diagnosis and management of Wilson disease: Executive summary of the 2022 Practice Guidance on Wilson disease from the American Association for the Study of Liver Diseases. *Hepatology*. 2023 Apr 1;77(4):1428-1455.
3. https://www.aesan.gob.es/AECOSAN/docs/documentos/seguridad_alimentaria/evaluacion_riesgos/informes_comite/INR.pdf
4. <https://estilosdevidasaludable.sanidad.gob.es/alimentacionSaludable/home.htm>
5. Socha P et al. Wilson's Disease in Children: A Position Paper by the Hepatology Committee of the European Society for Paediatric Gastroenterology, Hepatology and Nutrition. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*. 2018 Feb;66(2):334-344
6. https://www.aesan.gob.es/AECOSAN/docs/documentos/seguridad_alimentaria/evaluacion_riesgos/informes_comite/INR.pdf
7. https://journals.lww.com/hep/fulltext/9900/a_multidisciplinary_approach_to_the_diagnosis_and.207.aspx
8. <https://enfermedadewilson.org/wp-content/uploads/2015/07/dietawilson.pdf>
9. <https://fdc.nal.usda.gov/fdc-app.html#!/?component=1098>
10. <https://ods.od.nih.gov/factsheets/Copper-HealthProfessional/>
11. Russell, K., et al. Dietary copper restriction in Wilson's disease. *European journal of clinical nutrition*, 2018. 72(3), 326–331. <https://doi.org/10.1038/s41430-017-0002-0>
12. <https://wilsondisease.org/living-with-wilson-disease/copper-conscious-eating/>
13. Hunt, J. R., & Vanderpool, R. A. Apparent copper absorption from a vegetarian diet. *The American journal of clinical nutrition*, 2001. 74(6), 803–807.
14. https://rare-liver.eu/media/uke2302_ern_leaflet_wilson_spanish_rz.pdf
15. GBD 2016 Alcohol Collaborators. Alcohol use and burden for 195 countries and territories, 1990-2016: a systematic analysis for the Global Burden of Disease Study 2016. *Lancet* (London, England), 2018. 392(10152), 1015–1035.
16. <https://www.saludigestivo.es/higado-uno-los-organos-mas-afectados-consumo-alcohol-al-metabolizar-90-absorbe-organismo/>

Apoyo al paciente



ASOCIACIÓN ESPAÑOLA DE FAMILIARES Y ENFERMOS DE WILSON

La Asociación Española de Familiares y Enfermos de Wilson (AEFE) proporciona importantes recursos educativos y servicios de apoyo para la Comunidad de enfermos de Wilson.

La Asociación Española de Familiares y Enfermos de Wilson nace de la iniciativa de un grupo de familiares y enfermos de Wilson en el año 2000 y forman parte de ella familiares y enfermos de Wilson de toda España. La asociación pertenece también a la Federación Española de Enfermedades Raras (FEDER) y a la Federación

Nacional de Enfermos y Trasplantados Hepáticos (FNETH).

Los principales objetivos de la asociación son:

- Dar visibilidad a la enfermedad. Si la enfermedad se conoce, se puede diagnosticar de manera más precoz
- Empoderar a los pacientes y familiares con información relativa a la enfermedad
- Ofrecer un punto de encuentro donde los pacientes y familiares pueden compartir sus experiencias, sentirse apoyados y aclarar sus dudas
- Colaborar con médicos especializados en la enfermedad para facilitar el conocimiento de ésta
- Fomentar que haya más y mejor investigación para conseguir, lo antes posible, un diagnóstico eficaz y precoz y tratamientos que mejoren la calidad vida de los enfermos de Wilson
- Colaborar con la industria farmacéutica para mejorar el conocimiento de la enfermedad, la fabricación y distribución de los tratamientos
- Colaborar con asociaciones de enfermos y familiares de Wilson de otros países para apoyarnos y compartir experiencias

La finalidad de la Asociación Española de Familiares y Enfermos de Wilson es mejorar la calidad de vida de los Enfermos de Wilson.

Contacto


Asociación Española de Familiares y Enfermos de Wilson (AEFE)

- Dirección: Calle Molineta, 1. Huércal de Almería.
- Correo electrónico: asociaciondewilson@gmail.com
- Teléfono: 634 582 680
- Página web: <http://enfermedaddewilson.org/>
- Facebook: <https://facebook.com/Wilsonyfamilia>
- Instagram: https://instagram.com/aefe_wilson/

Este material ha sido preparado con la coordinación y revisión de Anna Miralpeix Vissi. Hospital Clínic, Barcelona.

Este material se ha realizado gracias al soporte de Orphan.

Este es un contenido protegido por derechos de autor de Orphan. Está prohibido copiar, distribuir o utilizar de otro modo el contenido, para otros fines que no sean los casos legales de uso gratuito.





Enfermedad de Wilson y la dieta baja en cobre

Una guía práctica

ASOCIACIÓN
ESPAÑOLA DE
FAMILIARES Y
ENFERMOS DE
WILSON