

1. La dirección de los servicios de experimentación y ensayo realizados por el Instituto para el Ministerio de Defensa, otros organismos de la Administración y la industria nacional o extranjera.

2. La dirección de los servicios de certificación del Instituto.

3. La coordinación de las actividades de los correspondientes departamentos tecnológicos del Instituto dedicados a actividades de experimentación, ensayo o certificación.

4. La responsabilidad de los centros de experimentación adscritos al Instituto.

5. La gestión de los aspectos administrativos y económicos de las actividades de experimentación y certificación, incluidas las inversiones aprobadas con la colaboración y apoyo de la Secretaría general.

6. La responsabilidad de la Metrología y Calibración del Instituto, en cumplimiento del artículo 2.f) de este Reglamento.

7. El funcionamiento de los talleres generales, que darán servicio a todo el Instituto.

8. La dirección comercial de las actividades de experimentación y certificación.»

**Disposición adicional primera.** *Adaptación normativa.*

1. Quedan sin contenido el artículo 18 del Reglamento de Organización, Funcionamiento y Personal del Instituto Nacional de Técnica Aeroespacial «Esteban Terradas», aprobado por el Real Decreto 912/1989, de 21 de julio.

2. La referencia que en el artículo 2.f) del citado Reglamento se hace al Ejército del Aire se entenderá efectuada a las Fuerzas Armadas.

**Disposición adicional segunda.** *Supresión de órganos.*

1. Quedan suprimidas las siguientes unidades con nivel orgánico de Subdirección General:

- a) Subdirección Técnica.
- b) Subdirección de Planificación, Programación y Seguimiento.
- c) Subdirección de Cooperación Científica y Tecnológica.
- d) Subdirección de Programas y Sistemas Aeronáuticos.
- e) Subdirección de Programas y Sistemas Espaciales.

2. Asimismo, se suprime la Comisión Permanente del Consejo Rector.

**Disposición adicional tercera.** *Modificación parcial del Real Decreto 1883/1996, de 2 de agosto, de estructura orgánica básica del Ministerio de Defensa.*

Se modifica el apartado 3 del artículo 17 del Real Decreto 1883/1996, de 2 de agosto, que queda redactado de la siguiente forma:

«3. El Interventor General de la Defensa asumirá todas las competencias señaladas en los apartados 1 al 3 del artículo 3 del Real Decreto 351/1989, de 7 de abril, por el que se determina la estructura orgánica básica de la Intervención General de la Defensa.»

**Disposición transitoria única.** *Unidades y puestos de trabajo con nivel orgánico inferior a Subdirección General.*

Las unidades y puestos de trabajo con el nivel orgánico inferior a Subdirección General continuarán subsistentes y serán retribuidos con cargo a los mismos créditos presupuestarios hasta que se aprueben las correspondientes relaciones o catálogos de puestos de trabajo adaptados a la estructura orgánica de este Real Decreto. Dicha adaptación, en ningún caso, podrá suponer incremento del gasto público.

Las unidades y puestos de trabajo encuadrados en los órganos suprimidos por este Real Decreto se adscribirán provisionalmente, mediante resolución del Director del Instituto, hasta tanto entren en vigor las correspondientes relaciones o catálogos de puestos de trabajo, a los órganos regulados en el presente Real Decreto, en función de las atribuciones que éstos tengan asignadas.

**Disposición derogatoria única.** *Derogación normativa.*

Quedan derogadas cuantas disposiciones de igual o inferior rango se opongan a lo establecido en el presente Real Decreto.

**Disposición final primera.** *Facultades de desarrollo.*

Se autoriza al Ministro de Defensa para que adopte las medidas que sean necesarias para el desarrollo y ejecución del presente Real Decreto.

**Disposición final segunda.** *Modificaciones presupuestarias.*

Por el Ministerio de Economía y Hacienda se llevarán a cabo las modificaciones presupuestarias precisas para el cumplimiento de lo previsto en el presente Real Decreto.

**Disposición final tercera.** *Entrada en vigor.*

El presente Real Decreto entrará en vigor el día siguiente al de su publicación en el «Boletín Oficial del Estado».

Dado en Madrid a 25 de abril de 1997.

JUAN CARLOS R.

El Vicepresidente Primero del Gobierno  
y Ministro de la Presidencia,  
FRANCISCO ÁLVAREZ-CASCOS FERNÁNDEZ

## MINISTERIO DE SANIDAD Y CONSUMO

**10409** *ORDEN de 30 de abril de 1997 por la que se regulan los tratamientos dietoterápicos complejos.*

El Real Decreto 63/1995, de 20 de enero («Boletín Oficial del Estado» de 10 de febrero), sobre ordenación de prestaciones sanitarias del Sistema Nacional de Salud,

incluye entre las prestaciones complementarias, los tratamientos dietoterápicos complejos para quienes padezcan determinados trastornos metabólicos congénitos de hidratos de carbono o aminoácidos.

Esta Orden tiene por objeto concretar los trastornos metabólicos que se incluyen en las prestaciones sanitarias a que se refieren el artículo 2.1 y el apartado 4.3 del anexo I del mencionado Real Decreto.

En su virtud, y en uso de las atribuciones que confiere la disposición final única del citado Real Decreto 63/1995, y previa consulta al Consejo Interterritorial del Sistema Nacional de Salud, dispongo:

Primero.—Se considerarán tratamientos dietoterápicos complejos aquellos que se llevan a cabo con alimentos dietéticos destinados a usos médicos especiales, para los usuarios del Sistema Nacional de Salud que padezcan alguno de los trastornos metabólicos congénitos que figuran como anexo a esta disposición.

Segundo.—La indicación de estos tratamientos se realizará por médicos especialistas de unidades hospitalarias, expresamente autorizadas para este fin por los servicios de salud de las Comunidades Autónomas o por el Instituto Nacional de la Salud, entre los productos inscritos en el Registro General Sanitario de Alimentos como «Alimentos dietéticos destinados a usos médicos especiales», ajustándose a lo señalado en el anexo de esta Orden.

Tercero.—1. El procedimiento para suministrar los dietoterápicos complejos a que se refiere esta Orden será establecido por las Administraciones sanitarias con competencia en la gestión de esta prestación.

2. No se utilizará, a estos efectos, el modelo de receta médica regulado por la Orden de 23 de mayo de 1994, sobre prestación farmacéutica, ni será de aplicación la aportación establecida para esta última.

Cuarto.—La actualización del listado de trastornos metabólicos susceptibles de recibir tratamientos dietoterápicos complejos se llevará a cabo por Orden, previo informe del Consejo Interterritorial del Sistema Nacional de Salud.

Disposición transitoria.—La prestación de tratamientos dietoterápicos complejos a que se refiere esta Orden se adaptará a lo establecido en la misma en el plazo máximo de tres meses desde la fecha de su entrada en vigor.

Madrid, 30 de abril de 1997.

ROMAY BECCARÍA

## ANEXO

### Listado de trastornos metabólicos congénitos de hidratos de carbono y aminoácidos a que se refiere el apartado primero de esta Orden

A) Enfermedades del metabolismo de los hidratos de carbono:

A-1) Deficiencia de lactasa intestinal: Deficiencia de la actividad lactasa del borde en cepillo del enterocito.

En lactantes, fórmulas especiales sin lactosa.

A-2) Deficiencia transitoria de lactasa intestinal: Secundaria a atrofia de vellosidades intestinales debida a otra enfermedad (celiaquía, alergia a proteínas vacunas).

En lactantes, fórmulas sin lactosa mientras persista la deficiencia de lactasa.

A-3) Alteraciones del metabolismo de la galactosa. Galactosemia:

A-3.1) Deficiencias de la galactokinasa hepática.

A-3.2) Deficiencia de la galactosa-1-fosfato-uridil-transferasa hepática.

A-3.3) Deficiencia de la epimerasa.

Fórmulas especiales sin lactosa ni galactosa.

A-4) Alteraciones del transporte celular de monosacáridos: Deficiencia del transportador de membrana de piranosas.

Fórmulas especiales sin disacáridos ni polisacáridos, con fructosa (furanosa).

B) Alteraciones del metabolismo de los aminoácidos.

B-1) Alteraciones del metabolismo de aminoácidos esenciales.

B-1.1) Hiperfenilalaninemias:

B-1.1.1) Fenilcetonuria: Deficiencia de la fenilalanina-hidroxilasa.

Dieta limitada en fenilalanina y rica en tirosina. Fórmulas especiales. Especialmente en mujeres embarazadas.

B-1.1.2) Hiperfenilalaninemia benigna: Deficiencia parcial de la fenilalanina-hidroxilasa.

Si la fenilalaninemia es superior a 6 miligramos por 100, dieta limitada en fenilalanina y rica en tirosina. Fórmulas especiales, especialmente en mujeres embarazadas.

B-1.1.3) Primapterinuria: Deficiencia de la carbino-lamina-dehidratasa.

Dieta limitada en fenilalanina y rica en tirosina. Fórmulas especiales para toda la vida. Especialmente en mujeres embarazadas.

B-1.1.4) Deficiencia de la dihidro-biopterin-reductasa.

Dieta limitada en fenilalanina y rica en tirosina. Fórmulas especiales, especialmente en mujeres embarazadas.

B-1.2) Alteraciones del metabolismo de la metionina y aminoácidos sulfurados:

B-1.2.1) Homocistinuria: Deficiencia de la cistina- $\beta$ -sintetasa.

Dieta limitada en metionina y rica en cistina. Fórmulas especiales.

B-1.2.2) Alteraciones en la 5-tetrahidrofolato-trasferasa: Todas con metilmalónico aciduria: Varias deficiencias enzimáticas.

Dependiendo del tipo de deficiencia, pueden precisar limitación de cuatro aminoácidos esenciales (metionina, treonina, valina e isoleucina).

B-1.2.3) Cistationinuria u otras: Varias deficiencias.

Dependiendo de la deficiencia, pueden precisar dieta limitada en metionina y rica en taurina.

B-1.3) Alteraciones en el metabolismo de los aminoácidos ramificados:

B-1.3.1) Jarabe de Arce: Deficiencia de la alfa-ceto-decarboxilasa.

Dieta limitada en leucina, isoleucina y valina. Fórmulas especiales.

B-1.3.2) Acidemias orgánicas del metabolismo de la leucina: Varios defectos enzimáticos:

Isovalérico acidemia.  
Metilcrótónico acidemia.  
3OH-metil-glutárico acidemia.

Dieta limitada en leucina. Fórmulas especiales.

B-1.3.3) Acidemias orgánicas del metabolismo de la isoleucina y valina:

Acidemia propiónica: Deficiencia de la propionil-CoA-carboxilasa.

Dieta limitada en isoleucina, valina, metionina y treonina. Fórmulas especiales.

Acidemia metilmalónica: Deficiencia de la metilmalonil-CoA-mutasa.

Dieta limitada en isoleucina, valina, metionina y treonina. Fórmulas especiales.

Deficiencia de la  $\beta$ -cetotilasa (hipercetosis): Deficiencia de la  $\beta$ -cetotilasa.

Dieta limitada en isoleucina y en grasas.

B-1.4) Alteraciones del metabolismo de la lisina:

B-1.4.1) Glutárico aciduria tipo 1: Deficiencia de la glutaril-CoA-deshidrogenasa.

Dieta limitada en lisina y triptófano. Fórmulas especiales. Si responde al tratamiento, permanente.

B-2) Alteraciones del metabolismo de los aminoácidos no esenciales.

B-2.1) De la tirosina:

B-2.1.1) Tirosinemia II: Deficiencia de tirosin-amino-transferasa.

Dieta limitada en tirosina y fenilalanina. Fórmulas especiales.

B-2.1.2) Hawkinsinuria: Deficiencia de la dioxigenasa.

Dieta limitada en tirosina y en fenilalanina. Fórmulas especiales.

B-2.1.3) Tiroxinemia I: Deficiencia de la fumaril-aceto-acetasa.

Dieta limitada en tirosina y en fenilalanina. Fórmulas especiales, salvo trasplante hepático.

B-2.2) Hiperornitinemias:

B-2.2.1) Síndrome HHH: Deficiencia del transporte de ornitina mitocondrial.

Dieta limitada en proteínas. Fórmulas especiales con aminoácidos esenciales.

B-2.2.2) Atrofia girata: Deficiencia de ornitina-transaminasa.

Dieta limitada en arginina. Fórmulas especiales.

B-2.3) Histidinemia, histidinuria y/o aciduria urocánica.

Dieta limitada en histidina.

C) Alteraciones del ciclo de la urea. Varias enfermedades diferentes:

Deficiencias de: N-acetil-glutamato-sintetasa, carbamil-P-sintetasa, ornitín-transcarbamilasa, arginosuccinico-liasa y arginasa.

Todas ellas dietas limitadas en proteínas. Fórmulas especiales con aminoácidos esenciales, hasta trasplante hepático.