

# Insuficiencia de 3-metilcrotonil-CoA carboxilasa

(3MCC, las siglas corresponden a nombres en inglés)

## ¿Qué es la 3MCC?

La 3MCC es un tipo de alteración de los ácidos orgánicos. Las personas con esta enfermedad no pueden degradar un aminoácido denominado leucina de los alimentos que ingieren.

## ¿Cuál es la causa de la 3MCC?

Las enzimas ayudan a iniciar las reacciones químicas en el organismo. La 3MCC surge cuando la enzima denominada “3-metilcrotonil-CoA carboxilasa (3MCC)” está ausente o no funciona correctamente. Esta enzima ayuda a degradar la leucina. Todos los alimentos con proteínas contienen leucina. Es posible que se acumule materia dañina en la sangre y que cause problemas cuando alguien con 3MCC ingiere proteína.

## ¿Qué síntomas o problemas produce la 3MCC?

*[Un síntoma es algo que los niños manifiestan cuando están enfermos y que es fácil de notar por los padres.]*

Los síntomas de la 3MCC varían. Muchas personas con 3MCC no muestran síntomas. Otras tienen períodos de enfermedad llamados crisis metabólicas. Algunos de los primeros indicios son:

- ♦ falta de apetito
- ♦ demasiado sueño o falta de energía
- ♦ debilidad muscular
- ♦ irritabilidad
- ♦ otros cambios de conducta (por ej., llorar sin motivo)
- ♦ vómitos

Si una crisis metabólica no se trata, los niños con 3MCC pueden desarrollar:

- ♦ problemas respiratorios
- ♦ convulsiones
- ♦ insuficiencia del hígado
- ♦ coma, que a veces lleva a la muerte

Los problemas que siguen pueden incluir:

- ♦ tono muscular disminuido (hipotonía)
- ♦ debilidad
- ♦ falta de energía
- ♦ retraso en el crecimiento

## ¿Cuál es el tratamiento para la 3MCC?

A veces se utilizan estos tratamientos para los bebés y niños con 3MCC:

- 1. Dieta baja en leucina:** la mayoría de los alimentos en una dieta baja en leucina serán carbohidratos

(como pan, cereales, fideos, frutas y verduras). Los alimentos altos en proteínas que deben limitarse o evitarse incluyen:

- ♦ leche y productos lácteos
- ♦ carnes rojas y aves
- ♦ pescado
- ♦ huevos
- ♦ frijoles y arvejas secos
- ♦ mantequilla de maní (cacahuete)/otros frutos secos

- 2. Alimentos y leches medicinales:** existen alimentos para dietas especiales para las personas con 3MCC. Estos alimentos incluyen harinas, fideos y arroz especiales, bajos en proteínas. Algunos niños también necesitan leches especiales que no contengan leucina. Un dietista le dirá cómo usar estos alimentos y leches especiales. Los dietistas saben cuáles son los alimentos que se deben comer en cada caso.

- 3. Medicamentos:** el médico puede recetarle L-carnitina a su hijo. Esta sustancia es segura y natural y ayuda a las células a generar energía. La L-carnitina también ayuda al organismo a eliminar los residuos dañinos.

## Cosas para recordar

Algunas enfermedades de menor importancia, como un resfrío o una gripe, pueden causar una crisis metabólica en algunos niños con 3MCC. Podría tener que llamar inmediatamente a su médico cuando su hijo tenga alguno de estos síntomas:

- ♦ pérdida de apetito
- ♦ vómitos
- ♦ una infección u otra enfermedad
- ♦ fiebre
- ♦ diarrea

Algunos niños con 3MCC necesitan comer más alimentos con almidón (como pan, cereales, arroz) y beber más líquidos cuando se enferman—aunque no tengan hambre—para evitar sufrir una crisis metabólica.