

# Deficiencia de la deshidrogenasa de los acil-CoA de cadena muy larga

(Deficiencia de VLCAD, las siglas corresponden a nombres en inglés)

## ¿Qué es la deficiencia de VLCAD?

La deficiencia de VLCAD es un tipo de alteración de la oxidación de los ácidos grasos. Las personas con deficiencia de VLCAD no pueden degradar ciertos tipos de grasas para convertirlas en energía para el cuerpo.

## ¿Cuál es la causa de la deficiencia de VLCAD?

Las enzimas ayudan a iniciar las reacciones químicas en el cuerpo. La deficiencia de VLCAD surge cuando la enzima denominada “deshidrogenasa de los acil-CoA de cadena muy larga” está ausente o no funciona. Esta enzima degrada ciertas grasas de los alimentos que comemos para convertirlas en energía. También degrada la grasa ya almacenada en el cuerpo.

## ¿Qué síntomas o problemas produce la deficiencia de VLCAD?

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

Existen tres formas de deficiencia de VLCAD: en bebés, en niños y en adultos. Los síntomas pueden ser leves o graves. Los tipos de deficiencia de VLCAD que afectan a bebés y niños pueden causar períodos de enfermedad llamados crisis metabólicas, o bajas de azúcar en la sangre. Algunas de las primeras señales de una crisis metabólica son:

- ◆ demasiado sueño
- ◆ cambios de conducta (por ej., llorar sin ningún motivo)
- ◆ irritabilidad
- ◆ falta de apetito

Si una crisis metabólica no se trata, un niño con deficiencia de VLCAD puede padecer:

- ◆ problemas respiratorios y convulsiones
- ◆ coma, que a veces lleva a la muerte

Otros problemas incluyen agrandamiento del hígado y del corazón y problemas musculares.

## ¿Cuál es el tratamiento para la deficiencia de VLCAD?

A menudo se usan los siguientes tratamientos para los niños con deficiencia de VLCAD:

- 1. No dejar pasar mucho tiempo sin comer:** los bebés y los niños pequeños con deficiencia de VLCAD necesitan comer a menudo para evitar una baja del azúcar en la sangre o una crisis metabólica. No deben pasar más de 4 a 6 horas sin comer. Algunos bebés necesitan comer aun más seguido. Los niños con deficiencia de VLCAD deben comer un refrigerio

con almidón (tal como pan, cereales, arroz) antes de irse a dormir y otro durante la noche. También necesitan otro refrigerio apenas se levantan en la mañana. La maicena cruda mezclada con agua, leche u otra bebida es una buena fuente de energía duradera. Su dietista puede darle ideas de refrigerios adecuados para la noche.

- 2. Dieta:** en ocasiones su hijo necesitará llevar una dieta baja en grasas (carnes magras y productos lácteos descremados) y alta en carbohidratos (pan, fideos, frutas, verduras). Su dietista le indicará cualquier cambio necesario en la dieta. Los dietistas saben cuáles son los alimentos correctos para cada caso.
- 3. Aceite MCT, L-carnitina y otros suplementos:** su médico puede recetarle aceite MCT. Este aceite especial tiene ácidos grasos de cadena media que pueden usarse en pequeñas cantidades para obtener energía. En algunos casos, el médico puede recetarle L-carnitina. Esta sustancia es segura y natural y ayuda al organismo a generar energía.

## Cosas para recordar

Siempre llame al médico cuando su hijo tenga alguno de estos síntomas:

- ◆ falta de apetito
- ◆ demasiado sueño
- ◆ vómitos
- ◆ diarrea
- ◆ una infección
- ◆ fiebre
- ◆ dolor muscular o debilidad continuos
- ◆ orina color marrón-rojizo

Los niños con VLCAD deben comer más alimentos con almidón (como pan, cereales y arroz) y beber más líquidos durante cualquier enfermedad. Cuando se enferman, a menudo deben tratarse en el hospital para evitar problemas de salud graves.