

Acidemia propiónica

(PROP o PA, las siglas corresponden a nombres en inglés)

¿Qué es la PROP?

La PROP es un tipo de alteración de los ácidos orgánicos. Las personas con PROP no pueden degradar ciertos aminoácidos de los alimentos.

¿Cuál es la causa de la PROP?

Las enzimas ayudan a iniciar las reacciones químicas en el cuerpo. La PROP surge cuando la enzima denominada “propionil-CoA carboxilasa” (PCC) está ausente o no funciona. Esta enzima transforma ciertos aminoácidos para que el organismo pueda utilizarlos. Cuando la PCC no funciona, la glicina y el ácido propiónico se acumulan en la sangre y causan problemas.

¿Qué síntomas o problemas produce la PROP?

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

La PROP causa períodos de enfermedad llamados crisis metabólicas. Los primeros síntomas de una crisis metabólica son:

- ♦ falta de apetito
- ♦ tono muscular disminuido (músculos y articulaciones flácidos)
- ♦ demasiado sueño o falta de energía
- ♦ vómitos

Si una crisis metabólica no se trata, un niño con PROP puede padecer:

- ♦ problemas respiratorios
- ♦ convulsiones
- ♦ inflamación cerebral
- ♦ derrame cerebral
- ♦ coma, que a veces lleva a la muerte

Los problemas que siguen pueden incluir:

- ♦ retraso mental
- ♦ dificultad para combatir las enfermedades
- ♦ osteoporosis (huesos débiles)
- ♦ inflamación de la glándula pancreática
- ♦ retraso en el crecimiento

¿Cuál es el tratamiento para la PROP?

A menudo se usan los siguientes tratamientos para los niños con PROP:

- 1. Dieta baja en proteínas, alimentos para dietas especiales y fórmulas médicas:** el mejor tratamiento para la PROP es una dieta baja en proteínas. La mayoría de los alimentos bajos en proteínas serán carbohidratos (tales como pan, cereales, fideos,

frutas, verduras). Los alimentos altos en proteínas que deben limitarse o excluirse de la dieta incluyen:

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

El médico puede recetarle una leche especial con la cantidad correcta de proteínas.

También se encuentra en las farmacias y otros negocios alimentos medicinales especialmente preparados para personas con PROP.

- 2. No dejar pasar mucho tiempo sin comer:** algunos bebés y niños pequeños pueden tener una crisis metabólica si no comen con la frecuencia necesaria. No deben pasar más de 4 a 6 horas sin comer. Algunos necesitan comer aún más seguido. Su dietista puede darle ideas de refrigerios adecuados. Los dietistas saben cuáles son los alimentos correctos para cada caso.

- 3. Medicamentos:** el médico puede recetarle L-carnitina para su hijo. Esta sustancia es segura y natural y ayuda al organismo a generar energía.

Cosas para recordar

Aun enfermedades de menor importancia como un resfriado o una gripe pueden causar una crisis metabólica. Llame al médico de inmediato cuando su hijo tenga alguno de estos síntomas:

- ♦ pérdida de apetito
- ♦ vómitos
- ♦ diarrea
- ♦ una infección o enfermedad
- ♦ fiebre

Muchos niños con PROP deben tratarse en el hospital durante una enfermedad para evitar problemas de salud graves.