

Insuficiencia de proteína trifuncional

(TFP, las siglas corresponden a nombres en inglés)

¿Qué es la TFP?

La TFP es un tipo de alteración de oxidación de los ácidos grasos. Las personas con TFP no pueden descomponer las grasas y convertirlas en energía para el cuerpo.

¿Cuál es la causa de la TFP?

Las enzimas ayudan a iniciar las reacciones químicas en el cuerpo. La TFP se produce cuando un grupo de enzimas denominadas “proteína trifuncional” está ausente o no funciona. La TFP 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 TFP?

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

Los bebés y niños con TFP temprana e infantil, tienen períodos de enfermedad llamados crisis metabólicas. Algunos de los primeros síntomas de una crisis metabólica son:

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

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

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

¿Cuál es el tratamiento para la TFP?

A menudo se usan los siguientes tratamientos para los niños con insuficiencia de TFP:

- 1. No dejar pasar mucho tiempo sin comer:** los bebés y los niños pequeños con TFP 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 aún

más seguido. Es importante que los bebés reciban alimento durante la noche. Su dietista puede darle ideas de refrigerios adecuados para la noche. Los dietistas saben cuáles son los alimentos correctos para cada caso.

- 2. Dieta:** quizá su hijo necesite comer una dieta baja en grasas (carnes magras y productos lácteos descremados) y alta en carbohidratos (pan, fideos, frutas, verduras). Las personas con TFP no pueden utilizar ciertos componentes básicos de la grasa llamados “ácidos grasos de cadena larga”. Un dietista puede crear un plan de comidas con pocas de estas grasas.
- 3. Aceite MCT y L-carnitina:** a menudo se utiliza el aceite MCT para las personas con TFP. Este aceite especial puede usarse en pequeñas cantidades para obtener energía. En algunos casos, el médico puede recetarle L-carnitina. Esta sustancia es segura y natural y ayuda a las células del organismo a generar energía. También ayuda al organismo a eliminar los residuos dañinos. No utilice ningún medicamento sin antes consultar a su médico.

Cosas para recordar

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

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