



PROPIONIC ACIDURIA (PROP/PA) FREQUENTLY ASKED QUESTIONS

Pautas de tratamiento nutricional de SERN/GMDI

Primera edición

Preguntas frecuentes sobre el tratamiento nutricional para personas con PROP/PA^{1,2,3}

Febrero de 2020

CONSUMO DE NUTRIENTES	
<i>¿Cuánta proteína puedo consumir?</i>	La cantidad depende de la tolerancia, edad, peso y crecimiento (en el caso de los niños) o conservación de la salud (en el caso de los adultos) de cada persona. Su dietista modificará las recomendaciones sobre la proteína basándose en los resultados de los análisis y en su estado clínico (Rec 1.1).
<i>¿Necesito un alimento terapéutico (fórmula) para la PROP?</i>	Necesitará leche de fórmula para la PROP si su tolerancia a la proteína alimenticia es menor que la cantidad de proteína recomendada para su edad (Rec 1.2).
<i>¿Cómo sé si estoy consumiendo la cantidad correcta de calorías?</i>	La cantidad correcta de calorías depende de la edad, peso, nivel de actividad, crecimiento (en el caso de los niños) o conservación de la salud (en el caso de los adultos). Su dietista le recomendará la cantidad de calorías adecuadas para usted. Casi todas las personas con PROP necesitan más calorías cuando están enfermas (Rec 1.5,2.1).
SUPLEMENTOS	
<i>¿Necesito suplementos de isoleucina o valina?</i>	Si tiene los niveles sanguíneos de la isoleucina o la valina demasiado bajos, puede que en vez de darle suplementos de aminoácidos su dietista le aumente la proteína alimenticia (intacta) y la proteína de la leche de fórmula médica para la PROP para subir los niveles sanguíneos de la isoleucina o de la valina (Rec 1.1,1.3).
<i>¿Necesito carnitina?</i>	Casi todas las personas con PROP tienen que tomar un suplemento de carnitina para mantener la carnitina sanguínea dentro de los límites normales (Rec 3.1).
<i>¿Tengo que tomar prebióticos?</i>	Hay que investigarlo más a fondo. Hable con su médico y con su dietista sobre si los prebióticos (sustancias no digeribles en los alimentos, normalmente fibra) son adecuados para usted para mantener la salud intestinal (Rec 3.6).
SEGUIMIENTO	
<i>¿Cuáles son los objetivos en cuanto a los niveles de isoleucina, valina, treonina y metionina en la sangre?</i>	El objetivo para personas con PROP es mantener los niveles de aminoácidos en la sangre dentro de los límites normales (Rec 1.1, 1.3, 4.4).
<i>¿Con qué frecuencia hay que hacer análisis de sangre?</i>	Su médico y su dietista trabajarán con usted para determinar el plan más conveniente para los análisis según los resultados de los análisis anteriores. Hable con su equipo sobre con qué frecuencia ir al consultorio para que le hagan análisis además de para controlar su salud y su estado nutricional (Rec 4.4, 4.5).
ENFERMEDADES	
<i>¿Qué hago si me enfermo?</i>	Llame a su médico de metabolismo. Consulte su carta para urgencias (Rec 2.7).
<i>¿En qué cambia el tratamiento cuando se está enfermo?</i>	Las instrucciones de su médico de metabolismo para cuando esté enfermo podrían incluir lo siguiente: <ul style="list-style-type: none"> • Reducción o suspensión del consumo de proteína pero durante 48 horas como máximo • Aumento de líquidos y calorías • Permanecer en contacto con su consultorio de metabolismo para avisar si hay algún cambio Puede que le recomienden medicamentos como Carbaglu® o Flagyl® para enfermedades más graves (Rec 2.7, 3.3, 3.4).
TRASPLANTE DE HÍGADO	
<i>¿En qué cambia el tratamiento de PROP tras un trasplante de hígado?</i>	Después de un trasplante puede que una persona con PROP pueda aumentar su consumo de proteína alimenticia (intacta) hasta la cantidad recomendada para personas de su edad sin PROP. La mayoría de personas probablemente tengan que seguir tomando carnitina y seguir en contacto con su consultorio de metabolismo (Rec 7.4, 7.5).
EMBARAZO	
<i>¿Hay mujeres con PROP que hayan podido tener hijos?</i>	Con un seguimiento estrecho y tratamiento médico, hay mujeres con PROP que han podido tener hijos (Rec 5.2, 5.3, 5.4, 5.5).

Este documento no pretende sustituir a las recomendaciones de su médico

¹ Para niños, adolescentes y adultos con PROP y sus cuidadores.

² Según las pautas de tratamiento nutricional para la acidemia propiónica (PROP, por sus siglas en inglés) de GMDI/SERN: https://southeastgenetics.org/ngp/guidelines_prop.php

³ El Comité Asesor de Recomendaciones de Pautas usó la abreviatura nacional estandarizada para enfermedades de PROP; seleccionada por la Biblioteca Nacional de Medicina de los EE.UU. para estas pautas y productos relacionados: <https://newbornscreeningcodes.nlm.nih.gov/>

