



VERY LONG-CHAIN ACYL-COA DEHYDROGENASE DEFICIENCY (VLCAD) CONSUMER SUMMARY

Pautas de tratamiento nutricional de SERN/GMDI

Primera edición

Pautas de tratamiento nutricional para personas con VLCAD^{1,2,3}

Agosto de 2019

Esta información está destinada a personas con deficiencia de acil-CoA deshidrogenasa de cadena muy larga (VLCAD, por sus siglas en inglés y de ahora en adelante) o a sus cuidadores (“usted/su”, de ahora en adelante). Este resumen incluye las recomendaciones actuales sobre el tratamiento y sugiere temas que puede comentarle a su equipo para el metabolismo para ayudarles a definir el mejor plan para usted.

- Los planes individualizados de tratamiento se basan en la gravedad de la VLCAD, su edad, peso y estatura, nivel de actividad, resultados de los análisis y en si está sano o enfermo.
- Colabore con su consultorio de metabolismo para tener siempre un plan para cuando esté enfermo y una carta en caso de urgencia para cuando necesite atención médica urgente.
- Siga las instrucciones de su dietista de metabolismo para satisfacer sus necesidades de grasa, proteína, calorías y otros nutrientes.
- Puede que le recomienden una dieta con restricciones en los ácidos grasos cadena larga (LCF). Cuando se restringen los ácidos grasos de cadena larga, es frecuente que se tengan que suplementar los triglicéridos de cadena media (MCT).
- Podría ser aceptable amamantar a los bebés con VLCAD. Sin embargo, con frecuencia se usa leche de fórmula que contiene MCT para complementar o para sustituir a la leche materna.
- Su plan de tratamiento incluirá el tiempo máximo de ayuno, es decir, cuanto tiempo puede pasar sin comer. A veces se recomienda un refrigerio con hidratos de carbono complejos, como por ejemplo los cereales integrales.
- Hable sobre como satisfacer sus necesidades energéticas durante la actividad física. Con frecuencia se recomienda MCT como fuente de energía antes del ejercicio físico, con o sin alimentos o bebidas que contengan hidratos de carbono.
- Pregúntele a su equipo de metabolismo si necesita algún suplemento, como por ejemplo carnitina, vitaminas o ácidos grasos esenciales.
- Cuando esté en la consulta, evaluaremos su crecimiento y su consumo de nutrientes y puede que le hagamos análisis. Los análisis habituales con frecuencia consisten en perfiles analíticos de la creatina-cinasa y de carnitina en plasma (total, libre y esterificada). A veces también se hacen análisis de acilcarnitina en plasma, ácidos grasos esenciales y se miden otros valores analíticos.
- Si es usted mujer, pídale a su equipo de metabolismo que la informe sobre los efectos de la pubertad, la menstruación y el embarazo y los posibles cambios en su alimentación, medicamentos y suplementos que podrían ser necesarios durante esos periodos.

Este documento no pretende sustituir a las recomendaciones de su médico.

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

² Según las pautas de tratamiento nutricional de 2019 para la deficiencia de acil-CoA deshidrogenasa de cadena muy larga (VLCAD) de GMDI/SERN: http://southeastgenetics.org/ngp/guidelines_vlcad.php

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

