



VERY LONG-CHAIN ACYL-CoA DEHYDROGENASE DEFICIENCY (VLCAD) FREQUENTLY ASKED QUESTIONS

Pautas de tratamiento nutricional de SERN/GMDI

Primera edición

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

Enero de 2020

Pág. 1 de 2

CONSUMO DE NUTRIENTES	
¿Se puede amamantar a los bebés con VLCAD?	La alimentación de los bebés depende de si el VLCAD que tienen es leve, moderado o grave. Hable con su equipo de metabolismo para decidir si puede amamantar a su bebé con VLCAD o no o si necesita un alimento terapéutico (fórmula) (Rec 1.6).
¿Con qué frecuencia tengo que comer?	La cantidad de tiempo que puede estar en ayunas (estar sin comer) depende de su edad y de los síntomas de la VLCAD que tenga (Rec 1.7). Su equipo de metabolismo le recomendará la duración máxima del ayuno. Se podría tener en cuenta la posibilidad de una comida nocturna para las personas con VLCAD grave que no toleran el ayuno durante un tiempo prolongado si no es suficiente con un refrigerio antes acostarse (Rec 1.9).
¿Qué tipo de refrigerio debo comer antes de acostarme?	Es posible que tenga que consumir un refrigerio rico en hidratos de carbono complejos antes de acostarse para cumplir con las pautas de ayuno y evitar el catabolismo (Rec 1.9). Si ese fuera el caso, su dietista puede sugerirle refrigerios adecuados según sus preferencias.
¿Cuánta cantidad de ácidos grasos de cadena larga (LCF) puedo consumir?	La cantidad de LCF que pueda consumir depende de su edad y de la gravedad de su VLCAD (Rec 1.2). Su equipo de metabolismo tendrá en cuenta su estado clínico y los resultados de sus análisis para decidir si tienen que modificar la cantidad de LCF aconsejable para usted.
SUPLEMENTOS	
¿Necesito un suplemento de triglicéridos de cadena media (MCT)?	Si tiene que restringir el consumo de LCF puede que tenga que tomar MCT para satisfacer sus necesidades energéticas (Rec 1.2).
¿Necesito otros suplementos?	Su dietista podría recomendarle suplementos de ácido graso como por ejemplo aceites o DHA (Rec 1.8). Que su médico de metabolismo le recomiende un suplemento de L-carnitina o no dependerá de sus síntomas y de la concentración de carnitina libre en la sangre que tenga (Rec 3.1).
SEGUIMIENTO	
¿Qué análisis de sangre son convenientes para evaluar los efectos de la VLCAD?	La creatina-cinasa (CK) y el perfil de carnitina en plasma son convenientes para el tratamiento habitual de la VLCAD (Rec 4.3). Algunos de los análisis de sangre que podrían hacerle cuando sea recomendable en circunstancias especiales serían, por ejemplo: perfil metabólico completo (CMP), perfil de acilcarnitina, ácidos grasos esenciales, vitaminas solubles en grasa y otros marcadores bioquímicos (Rec 4.4).
¿Con qué frecuencia tengo que hacerme análisis de sangre?	Debería hacerse los análisis habituales (como el de CK y el perfil de carnitina en plasma, entre otros) aproximadamente de una a cuatro veces al año, según su edad, la gravedad de su VLCAD, los síntomas que tenga y sus antecedentes clínicos. Puede que necesite más seguimiento cuando sea recomendable en circunstancias especiales (Rec 4.3, 4.4).

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: https://southeastgenetics.org/nag/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/>

Sigue en la pág. 2





VERY LONG-CHAIN ACYL-CoA DEHYDROGENASE DEFICIENCY (VLCAD) FREQUENTLY ASKED QUESTIONS

Pautas de tratamiento nutricional de SERN/GMDI

Primera edición

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

Enero de 2020

Pág. 2 de 2

EJERCICIO	
¿Cómo me preparo para hacer ejercicio?	Las personas con VLCAD pueden participar según lo toleren en las actividades físicas normales para su edad con una ayuda energética (Rec 5.1). Puede que le recomienden tomar MCT 20 minutos antes de hacer ejercicio para mejorar la tolerancia al ejercicio (Rec 5.2). Hable con su dietista sobre cuál es la dosis adecuada de MCT.
ENFERMEDADES	
¿Qué hago si estoy enfermo?	Llame a su médico de metabolismo para que le dé consejos médicos. Lleve la carta para casos de urgencia cuando necesite atención médica urgente (Rec 2.2).
¿En qué cambia el tratamiento nutricional cuando estoy enfermo?	Cuando esté enfermo puede que tenga que reducir la duración del ayuno, y que sean recomendables las comidas ricas en hidratos de carbono para mantener su consumo energético (Rec 2.3). Hable con su médico o dietista de metabolismo para elaborar un plan de tratamiento nutricional para cuando esté enfermo.

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: https://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/>

