

Resumen

Deficiencia de Acil Co-A deshidrogenasa de ácidos grasos de cadena muy larga (VLCAD)

Deficiencia de la enzima: Acil CoA deshidrogenasa de ácidos grasos de cadena muy larga

Restricción: Ácidos grasos de cadena larga de la dieta (AGCL)

Presentación clínica, sin tratamiento:

Media: asintomática durante la infancia, tolera estrés catabólico sin descompensación, rabdomiólisis potencial.

Moderado: asintomático al diagnóstico, hipoglucemia hipocetósica, rabdomiólisis debido a enfermedades/intercurrencias catabólicas, ayuno o ejercicio.

Severa: sintomático al momento del diagnóstico o dentro de los primeros meses de vida, hipertrofia o cardiomiopatía dilatada, derrame pericárdico, hipotonía, hepatomegalia, hipoglucemia intermitente, rabdomiólisis.

* SERN/GMDI VLCAD Management; <https://southeastgenetics.org/ngp/guidelines.php>

Necesidades nutricionales por edad*

| Edad | TCM (% del VCT) | AGCL (% del VCT) | Grasas totales (% del VCT) | Proteínas totales g/kg/d | Energía (Kcal/kg/d) |
|--------------------|--|--|----------------------------|--------------------------|---------------------|
| 0-6 meses | Leve: 0-20 Moderado: 10-30 Severo: 30-45 | Medio: 30-55 Moderado: 15-30 Severo: 10-15 | 40-55 | ≥ 1.5 | 110 |
| 7-12 meses | Leve: 0-10 Moderado: 10-25 Severo: 25-30 | Medio: 30-40 Moderado: 15-30 Severo: 10-15 | 35-45 | ≥ 1.2 | 110 |
| 1-3 años | Leve: 0-10 Moderado: 10-20 Severo: 10-30 | Medio: 20-40 Moderado: 20-30 Severo: 10-15 | 30-40 | ≥ 1.1 | 100 |
| 4 a 18 años | Leve: 0-10 Moderado: 10-20 Severo: 15-25 | Medio: 20-35 Moderado: 15-25 Severo: 10 | 25-35 | 0.85-0.95 | EER + PAL** |
| >19 años | Leve: 0-10 Moderado: 10-20 Severo: 10-25 | Medio: 20-35 Moderado: 15-20 Severo: 10 | 20-35 | 0.8 | EER + PAL** |

* SERN/GMDI VLCAD Management Guidelines; <https://southeastgenetics.org/ngp/guidelines.php>

**EER Estimated Energy Requirement; PAL Physical Activity Level

Implementación de la dieta en VLCAD *

(Los pacientes asintomáticos con VLCAD leve pueden no necesitar dieta restringida en grasas)

1. Determinar los requerimientos de TCM, AGCL, grasas totales (g), proteínas (g) y energía (Kcal).
2. Calcular la cantidad de AGCL (leche materna, fórmula infantil, alimentos) necesarios para cubrir los requerimientos de AGCL.
3. Calcular la cantidad de TCM necesaria para cubrir el requerimiento de grasas totales.
4. Calcular la ingesta de energía proveniente de proteínas y grasas para asegurar cubrir las necesidades de energía total.

Deficiencia de Acil Co-A deshidrogenasa de ácidos grasos de cadena muy larga (VLCAD)

Productos nutroterápicos

| | Mead Johnson Meadjohnson.com pediatrics/us-en | Nutricia Medicalfood.com | Vitaflor Nestlehealthscience.us |
|-------------------------------|---|-----------------------------|---|
| Lactantes 0 – 1 año | Enfaport™ | | |
| niños | | Monogen® | Lipistart™ |
| Niños mayores a adultos | | Monogen® Liquigen® | Lipistart™ MCT Procal® Betaquick® |

Suplementación*

Triglicéridos de cadena media (TCM): la dosis depende de la severidad de la patología y de la restricción de AGCL.

-Las fórmulas medicamentosas contienen diferentes cantidades de TCM. El aceite TCM también está disponible.

Ácido docosahexaenoico (DHA): 60 mg/d en lactantes y niños; 100 mg/d en niños mayores y adultos

* SERN/GMDI VLCAD Management Guidelines; <https://southeastgenetics.org/ngp/guidelines.php>

Precauciones durante ayunos*

Los intervalos entre comidas son para un paciente sano sin interurrencias; los rangos más bajos se aplican a pacientes con VLCAD severo.

0-4 meses: 3-4 horas 9-<12 meses: 8-10 horas

4-<6 meses: 4-6 horas >12 meses: 10-12 horas

6-<9 meses: 6-8 horas

* SERN/GMDI VLCAD Management Guidelines; <https://southeastgenetics.org/ngp/guidelines.php>

Controles de laboratorio*

Creatinquinasa^{1,2}

Carnitina plasmática^{1,2}

Acilcarnitinas plasmáticas^{1,2}

Ácidos grasos esenciales² Panel metabólico ampliado^{**3}

B-péptido natriético B (BNP)³ hemograma completo³

25-OH Vitamina D³

1 Cada 3 meses

2 Cada 6 meses después del año de vida

3 según indicación

* SERN/GMDI VLCAD Management Guidelines; <https://southeastgenetics.org/ngp/guidelines.php>

**panel metabólico ampliado: glucemia, medio interno-ionograma+ hepatograma+proteínograma y función renal

**Deficiencia de Acil Co-A deshidrogenasa de ácidos grasos de
cadena muy larga (VLCAD)
Productos dietoterápicos LATAM**

| | Mead Johnson MeadJohnson.com pediatrics/us-en | Nutricia Medicalfood.com | Vitaflo Nestlehealthscience.us | Dr Schär https://www.comidamed.com/es/ |
|--------------------------------|---|---|--|--|
| Lactantes 0 – 1 año | Enfaport® | | | Kanso Lipano® |
| niños | | Monogen® MCT Oil | Lipistart® | Kanso Lipano® |
| Niños mayores a adultos | | Monogen® MCT Oil | Lipistart® MCT Procal® Betaquick® | Kanso Lipano® |