



## 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.

### Necesidades nutricionales por edad<sup>1</sup>

| EDAD       | SEVERIDAD | Grasas totales<br>% del VCT | AGCL<br>% del VCT | MCT<br>(% del VCT) |
|------------|-----------|-----------------------------|-------------------|--------------------|
| 0-6 meses  | Severo    | 40-55                       | 10-15             | 30-45              |
|            | Moderado  |                             | 15-30             | 10-30              |
|            | Leve      |                             | 30-35             | 0-20               |
| 7-12 meses | Severo    | 35-42                       | 10-15             | 25-30              |
|            | Moderado  |                             | 15-30             | 10-25              |
|            | Leve      |                             | 30-40             | 0-10               |
| 1-3 años   | Severo    | 30-40                       | 10-15             | 10-30              |
|            | Moderado  |                             | 20-30             | 10-20              |
|            | Leve      |                             | 20-40             | 0-10               |
| 4-18 años  | Severo    | 25-35                       | 10                | 15-25              |
|            | Moderado  |                             | 15-25             | 10-20              |
|            | Leve      |                             | 20-35             | 0-10               |
| >19 años   | Severo    | 20-35                       | 10                | 10-25              |
|            | Moderado  |                             | 15-25             | 10-20              |
|            | Leve      |                             | 20-35             | 0-10               |

### 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 energéticas.

## Comida Medicamentosa

|                         | Mead Johnson<br><a href="http://hcp.meadjohnson.com">hcp.meadjohnson.com</a> | Nutricia<br><a href="http://NutriciaMetabolics.com">NutriciaMetabolics.com</a> | VitaFlo<br><a href="http://www.vitaFloUSA.com">www.vitaFloUSA.com</a> |
|-------------------------|------------------------------------------------------------------------------|--------------------------------------------------------------------------------|-----------------------------------------------------------------------|
| Lactantes (0-1 años)    | EnfaPort™                                                                    |                                                                                |                                                                       |
| Niños pequeños          |                                                                              | Monogen<br>Liquigen                                                            | LIPIstart<br>MCTprocal<br>Betaquik                                    |
| Niños mayores y adultos |                                                                              | Monogen<br>Liquigen                                                            | LIPIstart<br>MCTprocal<br>Betaquik                                    |

### Suplementación<sup>1</sup>

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

Las fórmulas medicamentosas (ver cuadro) 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

### Terapia Farmacológica

Triheptanoina (Dojolvi®) Ultragenyx Pharmaceutical (Novato, CA): ácido graso de cadena impar de 7 carbonos, se usa en reemplazo de los ácidos grasos de cadena par TCM: Dosis: 35% del valor calórico total. [www.dojolvi.com](http://www.dojolvi.com)

### Precauciones durante el ayuno<sup>1</sup>

Los intervalos entre comidas son para un paciente en buen estado general. 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

### Controles de laboratorio<sup>1</sup>

Creatinquinasa <sup>a,b</sup>

Ácidos grasos esenciales <sup>b</sup>

Panel metabólico ampliado <sup>c</sup>

Carnitina plasmática <sup>a,b</sup>

B-péptido natriurético B (BNP) <sup>c</sup>

Hemograma completo <sup>c</sup>

Acilcarnitinas plasmáticas <sup>a,b</sup>

25-OH Vitamina D <sup>c</sup>

a Cada 3 meses

b Cada 6 meses después del año de vida

c Según indicación

### Referencias

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

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

|                                       | <b>Mead<br/>Johnson</b><br><a href="http://hcp.meadjohnson.com">hcp.meadjohnson.com</a> | <b>Nutricia</b><br><a href="http://NutriciaMetabolics.com">NutriciaMetabolics.com</a> | <b>Nutentar</b><br><a href="http://Nutentar.com">Nutentar.com</a> | <b>Nutrex</b>       | <b>B-life</b><br><a href="http://b-life.com.ar">b-life.com.ar</a> | <b>Vitaflo</b><br><a href="http://nestlehealthscience.co.uk">nestlehealthscience.co.uk</a> |
|---------------------------------------|-----------------------------------------------------------------------------------------|---------------------------------------------------------------------------------------|-------------------------------------------------------------------|---------------------|-------------------------------------------------------------------|--------------------------------------------------------------------------------------------|
| <b>Lactantes<br/>0 – 1 año</b>        | Enfaport®                                                                               | Monogen®<br>MCT Oil                                                                   | Medium-chain lipids Oil<br>Lipidgen >7<br>meses                   | Medium-chain Lipids |                                                                   | Lipistart                                                                                  |
| <b>Niños<br/>pequeños</b>             |                                                                                         | Monogen®<br>MCT Oil                                                                   | Medium-chain lipids Oil<br>Lipidgen                               | Medium-chain Lipids | Cetoil                                                            | Lipistart®<br>MCTprocal                                                                    |
| <b>Niños<br/>grandes-<br/>adultos</b> |                                                                                         | Monogen®<br>MCT Oil                                                                   | Medium-chain lipids Oil<br>Lipidgen                               | Medium-chain Lipids | Cetoil                                                            | Lipistart®<br>MCT Procal®                                                                  |

Consultar sobre disponibilidad de los productos nutroterápicos en cada país