

# Acidemia isovalérica

(IVA, las siglas corresponden a nombres en inglés)

## ¿Qué es la IVA?

Las enzimas ayudan a iniciar las reacciones químicas en el cuerpo. La IVA surge cuando la enzima denominada “isovaleril-CoA deshidrogenasa” está ausente o no funciona bien. Esta enzima ayuda a degradar el “ácido isovalérico”, que es nocivo. Cuando un niño con IVA ingiere alimentos con leucina, este ácido se acumula en la sangre y causa problemas. La leucina está presente en todos los alimentos que contienen proteínas (como la carne, frijoles, mantequilla de maní o cacahuete, leche).

## ¿Cuál es la causa de la IVA?

Las personas con IVA tienen un par de genes que no funcionan como deberían. Estos genes hacen que la enzima “isovaleril-CoA deshidrogenasa” no funcione correctamente o que el organismo ni siquiera la produzca.

## ¿Qué síntomas o problemas produce la IVA?

*[Un síntoma es algo que los niños manifiestan cuando están enfermos y que es fácil de notar por los padres.]*

Los bebés con IVA se ven saludables al nacer. Los síntomas generalmente empiezan entre un día y dos semanas después de nacer. La IVA causa períodos de enfermedad llamados crisis metabólicas. Algunas de las primeras señales son:

- ♦ falta de apetito
- ♦ demasiado sueño, poca energía
- ♦ vómitos
- ♦ frío
- ♦ olor a “pies sudorosos”

Si una crisis metabólica no se trata, un niño con IVA puede padecer:

- ♦ problemas respiratorios
- ♦ convulsiones
- ♦ derrames cerebrales
- ♦ retraso mental
- ♦ coma, que a veces lleva a la muerte

El tipo de IVA menos grave aparece más adelante durante la infancia. Algunos problemas pueden incluir:

- ♦ retraso en el crecimiento
- ♦ dificultades de aprendizaje

## ¿Cuál es el tratamiento para la IVA?

El tratamiento temprano evita las crisis metabólicas y los problemas relacionados, por lo que debe iniciarse apenas se descubre que el niño tiene IVA. Generalmente es un tratamiento de por vida, y suele incluir:

## 1. Dieta baja en leucina, alimentos y leches

**especiales: la mayoría de los niños deben ingerir alimentos bajos en leucina (como verduras y frutas).** Generalmente, los alimentos para dietas especiales y las fórmulas médicas forman parte de la dieta. El dietista le dará un plan de comidas con las cantidades correctas de proteínas y nutrientes para mantener a su hijo saludable. Este plan deberá mantenerse de por vida. Los alimentos altos en proteínas que deben limitarse o excluirse de la dieta incluyen:

- ♦ leche y productos lácteos
- ♦ carnes rojas y aves
- ♦ pescado
- ♦ huevos
- ♦ frijoles y arvejas secos
- ♦ mantequilla de maní (cacahuete) y frutos secos

**2. Medicamentos:** el médico puede recetarle el aminoácido glicina para ayudar al organismo a eliminar el ácido isovalérico, lo cual puede evitar la aparición de crisis metabólicas en los niños con IVA. La L-carnitina también puede ayudar a algunos niños. Esta sustancia es segura y natural y ayuda al organismo a generar energía. Use sólo los medicamentos que su médico le indique. No utilice ningún otro medicamento ni complemento sin antes consultar a su médico.

## Cosas para recordar

Aun enfermedades de menor importancia como un resfriado o una gripe pueden causar una crisis metabólica. Llame al médico de inmediato cuando su hijo tenga alguno de estos síntomas:

- ♦ pérdida de apetito
- ♦ vómitos
- ♦ diarrea
- ♦ una infección o enfermedad
- ♦ fiebre

Los niños con IVA necesitan comer más alimentos con almidón (como pan, cereales, arroz y fideos) y beber más líquidos cuando se enferman (aunque no tengan hambre) o podrían sufrir una crisis metabólica. También necesitan evitar cualquier alimento con proteínas cuando están enfermos. Si no pueden comer o muestran síntomas de una crisis metabólica, quizá se necesite tratarlos en el hospital.