

Deficiencia de la 3-hidroxiacil-CoA deshidrogenasa de cadena larga

(LCHAD, las siglas corresponden a nombres en inglés)

¿Qué es la LCHAD?

La LCHAD es un tipo de alteración de la oxidación de los ácidos grasos. Las personas con LCHAD tienen dificultad para degradar (o digerir) las grasas y convertirlas en energía para el cuerpo.

¿Cuál es la causa de la LCHAD?

Las enzimas ayudan a iniciar las reacciones químicas en el cuerpo. La LCHAD surge cuando la enzima denominada “3-hidroxiacil-CoA deshidrogenasa de cadena larga” está ausente o no funciona. Esta enzima degrada ciertas grasas de los alimentos que comemos para convertirlas en energía. También degrada la grasa ya almacenada en el cuerpo.

¿Qué síntomas o problemas produce la deficiencia de LCHAD?

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

La deficiencia de LCHAD puede causar problemas leves en algunas personas y problemas más graves en otras. Los bebés y los niños con deficiencia de LCHAD generalmente comienzan a mostrar síntomas en algún momento entre el nacimiento y los dos años de edad. La deficiencia de LCHAD causa períodos de bajos niveles de azúcar en la sangre. Los primeros síntomas de bajos niveles de azúcar en la sangre son:

- ♦ sueño o cansancio excesivos
- ♦ debilidad
- ♦ náuseas
- ♦ vómitos
- ♦ irritabilidad o nerviosismo
- ♦ alteraciones en la conducta (por ej., llorar sin ningún motivo)

Si una baja del azúcar en la sangre no se trata, un niño con LCHAD puede padecer:

- ♦ problemas respiratorios
- ♦ inflamación cerebral
- ♦ convulsiones
- ♦ coma, que a veces lleva a la muerte

Los síntomas a menudo aparecen después de haber pasado algunas horas sin comer (ayuno), o cuando un niño con deficiencia de LCHAD se enferma o tiene una infección. Más adelante pueden aparecer problemas nerviosos y de la vista.

¿Cuál es el tratamiento para la deficiencia de LCHAD?

A menudo se usan los siguientes tratamientos para los niños con deficiencias de LCHAD:

1. **No dejar pasar mucho tiempo sin comer:** los bebés y los niños pequeños con deficiencias de LCHAD necesitan comer a menudo para evitar una baja del azúcar en la sangre. Los bebés y los niños pequeños con deficiencias de LCHAD no deben pasar más de 4 a 6 horas sin comer. Algunos bebés necesitan comer aun más seguido. Es importante que los bebés reciban alimentos durante la noche. Los niños pequeños con deficiencias de LCHAD deben comer un refrigerio que contenga almidón (tal como pan, cereales, arroz) antes de irse a dormir y otro durante la noche. También necesitan otro refrigerio apenas se levantan en la mañana. La maicena cruda mezclada con agua, leche u otra bebida es una buena fuente de almidón y de energía duradera. Su dietista puede darle ideas de refrigerios adecuados para tomar por la noche. Los dietistas saben cuáles son los alimentos correctos para cada caso.
2. **Dieta:** a veces se aconseja una dieta baja en grasas y alta en carbohidratos (como verduras, pan y frutas). Las personas con deficiencias de LCHAD no pueden utilizar ciertos componentes básicos de la grasa llamados “ácidos grasos de cadena larga”. Un dietista puede ayudarle a crear un plan de comidas con pocas de estas grasas.
3. **Aceite MCT (triglicéridos de cadena mediana), L-carnitina y otros suplementos:** las personas con deficiencias de LCHAD a menudo usan aceite MCT. Este aceite especial tiene ácidos grasos de cadena media, por lo que puede usarse en pequeñas cantidades para obtener energía. Los médicos también les recetan L-carnitina a algunos niños. Esta sustancia es segura y natural y ayuda a las células del organismo a generar energía. La carnitina también ayuda al organismo a eliminar los residuos dañinos. Algunos médicos sugieren tomar DHA (siglas en inglés del ácido docosahexaenoico), que puede ayudar a evitar la pérdida de la vista.

Cosas para recordar

Siempre llame al médico cuando su hijo tenga alguno de estos síntomas:

- ♦ falta de apetito
- ♦ poca energía o demasiado sueño
- ♦ vómitos
- ♦ diarrea
- ♦ una infección
- ♦ fiebre
- ♦ dolor muscular o debilidad continuos
- ♦ orina color marrón-rojizo

Los niños con deficiencia de LCHAD deben comer más alimentos con almidón y beber más líquidos durante cualquier enfermedad.