

GUÍA DE PRÁCTICA CLÍNICA **GPC**

DETECCIÓN, DIAGNÓSTICO Y
TRATAMIENTO DE LOS
DEFECTOS DE OXIDACIÓN DE
ÁCIDOS GRASOS
(ERRORES INNATOS DEL
METABOLISMO)
POBLACIÓN PEDIÁTRICA
NIVEL DE ATENCIÓN: 1º, 2º Y 3º

GUÍA DE REFERENCIA RÁPIDA

CATÁLOGO MAESTRO DE GUÍAS DE PRÁCTICA CLÍNICA: IMSS-764-15

Avenida Paseo de la Reforma 450, piso 13,
Colonia Juárez, Delegación Cuauhtémoc, C. P. 06600, México D. F.
www.cenetec.salud.gob.mx

Publicado por CENETEC

© Copyright **Instituto Mexicano del Seguro Social**, “Derechos Reservados”. Ley Federal de Derecho de Autor

Editor General

Centro Nacional de Excelencia Tecnológica en Salud
2015

La guía de referencia rápida tiene como objetivo proporcionar al usuario las **recomendaciones clave** de la guía “Detección, diagnóstico y tratamiento de los Defectos de Oxidación de Ácidos Grasos (Errores innatos del metabolismo), seleccionadas con base a su impacto en salud por el grupo desarrollador, las cuales pueden variar en función de la intervención de que se trate, así como del contexto regional o local en el ámbito de su aplicación.

Para mayor información, se sugiere consultar la guía en su versión extensa de “**Evidencias y Recomendaciones**” en el Catálogo Maestro de Guías de Práctica Clínica, la cual puede ser descargada de Internet en:

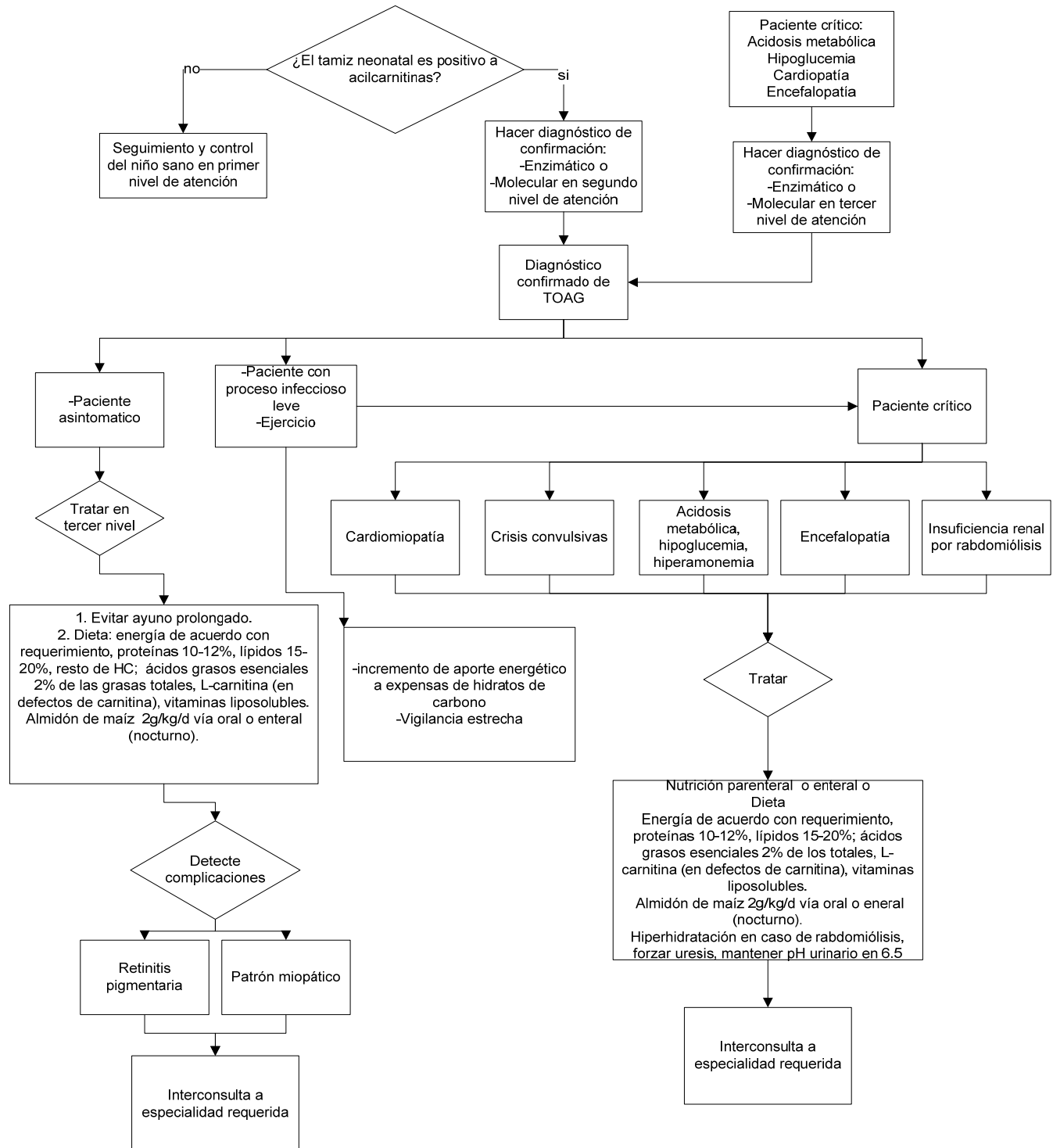
<http://imss.gob.mx/profesionales-salud/gpc>

<http://www.cenetec.salud.gob.mx/interior/catalogoMaestroGPC.html>

ISBN en trámite

1. DIAGRAMAS DE FLUJO

TRASTORNOS DE OXIDACIÓN DE ACIDOS GRASOS (TOAG)



2. GENERALIDADES

Los defectos de oxidación de ácidos grasos (DOAG) son un grupo heterogeneo de enfermedades causadas por la deficiencia de enzimas que participan en la vía del metabolismo de los ácidos grasos, las enzimas que se han asociado a enfermedad en el humano son:

- a) Ciclo de las carnitinas
 1. Transportador de carnitina de la membrana (CTD)
 2. Carnitin palmitoil transferasa tipo I (CPT I)
 3. Carnitin palmitoil transferasa tipo II (CPT II)
 4. Traslocasa de carnitina/acilcarnitina (CACT)
- b) Defectos de la beta oxidación
 1. Acil coenzima A deshidrogenasas de cadena muy larga (VLCAD), de cadena media (MCAD), y de cadena corta (SCAD)
 2. 2-4 dienoil CoA reductasa
 3. L-3 hidroxiaxil CoA dehidrogenasa: de cadena corta (SCHAD) y de cadena larga (LCHAD)
 4. Proteína mitocondrial trifuncional (MTPD)
 5. Deficiencia múltiple de acil CoA deshidrogenasa respondedora a riboflavina (RR-MAD) ó aciduria glutárica tipo II

Los padres portadores de un individuo afectado deben recibir asesoramiento genético, explicar que en cada embarazo hay un 25% de probabilidad de tener otro hijo afectado, 50% de probabilidad de tener un hijo portador de la misma mutación del padre o de la madre y que por definición permanecerá asintomático, 25% de probabilidad de tener un hijo sin ninguna de las mutaciones de los padres

3. DEFICIENCIAS ENZIMÁTICAS:

DEFICIENCIA DE ACILCOA DESHIDROGENASA DE CADENA MEDIA

DEFICIENCIA DE ACILCOA DESHIDROGENASA DE CADENA CORTA

Recomendación	GR*
La deficiencia de acil-CoA deshidrogenasa de cadena media (MCADD) es el defecto de la oxidación mitocondrial de ácidos grasos más común, la identificación mediante tamiz neonatal permite reducir significativamente la morbilidad y la mortalidad	D
En un paciente con letargo, vómitos, hipoglucemia hipocetósica, hepatomegalia, encefalopatía, coma y muerte sospechar defectos de oxidación de MCAD	D
Ante un cuadro clínico de sospecha y antes de administrar glucosa se debe extraer sangre para realizar los siguientes estudios: glucemia, gases, electrolitos séricos, amonio, 3-hidroxiacetato y lactato. Hay que separar una muestra de plasma (0,5 ml mínimo) y guardar en el congelador para determinar ácidos grasos libres y carnitina	D
El diagnóstico de los defectos de beta oxidación de ácidos grasos es sugerida por patrones característicos de ácidos grasos excretados por orina. El análisis cualitativo o cuantitativo de los ácidos orgánicos dicarboxílicos se realizan mediante cromatografía de gases por espectrometría de masas y es la prueba de confirmación (Ver tabla 1)	D
El análisis enzimático e inmunoquímico en mitocondrias de fibroblastos, músculo o hígado pueden confirmar el diagnóstico	D
La presencia de acilglicinas en orina: hexanoilglicina o fenilpropionilglicina, suberilglicina son patognomónicos de la deficiencia de MCAD. La demostración del defecto enzimático en leucocitos o fibroblastos o mediante el estudio de mutaciones específicas son el estándar de oro para MCADD	D
<p>Tratamiento de la hipoglucemia sintomática</p> <ul style="list-style-type: none"> • Infusión de solución glucosada al 10%, con 8 a 10 mg/kg/min hasta tener glucosa en sangre entre 110-120 mg/dl • En caso de que la hipoglucemia se asocie a convulsiones y/o edema cerebral, iniciar tratamiento: <ul style="list-style-type: none"> Corregir la acidosis metabólica con bicarbonato de sodio Tratar con N-carbamil glutamato a 100 mg/kg/día en 4 dosis, con amonio superior a 200 microgramos/dl Hemofiltración en niños menores de 10 kg Hemodiálisis en mayores de 10 kg Carnitina 50-100 mg/kg/día • Riboflavina 50-200 mg/día como prueba terapéutica en todos los casos 	D

*Grado de Recomendación

<p>Tratamiento crónico de la MCADD</p> <ul style="list-style-type: none"> • Evitar ayuno prolongado, la frecuencia de la ingestión se basará en la tolerancia individual al ayuno, generalmente: <ul style="list-style-type: none"> - Administrar alimentos cada 4 horas (día y noche) de 0 a 12 meses - Administrar alimentos cada 4 horas durante el día y descanso nocturno de 6 horas en mayores de 12 meses (Ver tabla 5) - En algunos casos será necesaria la alimentación durante la noche, considerar la infusión continua con sonda nasogástrica o nasoenteral • Fármacos que no se deben administrar: Ácido valproico, ácido acetilsalicílico y acetaminofen, ya que inhiben la β-oxidación. Si es posible evitar la adrenalina ya que estimula la lipólisis • Los ácidos grasos de cadena media están contraindicados en los defectos de oxidación de ácidos grasos de cadena corta y media (SCAD, MCAD) 	D
<p>La restricción de grasas se aplica en los defectos SCAD, MCAD, SCHAD, donde se debe otorgar el 20% del total de las calorías como grasas, considerando un aporte del 3% como ácidos grasos indispensables y el 1% de ácido α-linolénico. El uso de leche descremada es recomendado en niños mayores a 2 años. En este tipo de alteración la suplementación de L-Carnitina no tiene ningún efecto</p>	D
<p>Emitir el diagnóstico de Deficiencia de SCAD cuando exista aumento de:</p> <ul style="list-style-type: none"> -Tetranoilcarnitina (C4) en plasma -Ácido etilmalónico (EMA) en orina sin descompensación metabólica (por lo menos en dos ocasiones) 	D
<p>Vigilancia periódica para los pacientes con un historial de acidosis metabólica, hipoglucemia y otros síntomas que presentan de forma aguda</p>	D
<p>Enviar anualmente a consulta con el personal experto o a clínicas metabólicas a los pacientes con deficiencia de SCAD para evaluar:</p> <ul style="list-style-type: none"> -crecimiento y desarrollo -estado nutricional (incluyendo proteínas y depósitos de hierro, niveles de glóbulos rojos o ácidos grasos esenciales de plasma y carnitina en plasma) 	D

DEFICIENCIA DE ACILCOA DESHIDROGENASA DE CADENA LARGA

Recomendación	GR*
<p>El tratamiento de los pacientes con MCAD y LCHAD debe evitar ayuno y periodos prolongados entre los alimentos. Hay que dar dieta alta en carbohidratos, baja en grasas y suplemento de L-carnitina para prevenir la deficiencia secundaria</p>	D
<p>La dosis de riboflavina recomendada para los pacientes con RR-MAD es de 100 a 200 mg/día</p>	D

*Grado de Recomendación

En la deficiencia de LCHAD y VLCAD se recomienda el uso de L-carnitina (50 mg/kg/día) ya que transporta los ácidos grasos de cadena larga	D
El tratamiento en la deficiencia de LCHAD y VLCAD incluye una dieta alta en carbohidratos y bajo contenido de grasa, reduciendo la frecuencia de episodios de rabdiomiolisis	D

DEFICIENCIA DEL TRANSPORTADOR DE CARNITINA Y DE LAS ENZIMAS CARNITINPALMITOILTRANSFERASA I Y II

Recomendación	GR*
En pacientes con hipoglucemia hipocetósica, hepatomegalia, acidosis láctica, hiperamonemia se debe sospechar defectos de la beta-oxidación, por lo que hay que determinar en crisis metabólica glucosa sérica, pruebas de funcionamiento hepático, amonio, gasometría venosa y exámen general de orina Tomar muestra en papel filtro para realizar determinación de acilcarnitinas	D
Infundir glucosa durante las infecciones intercurrentes para prevenir el catabolismo y dar comidas frecuentes, evitar ayuno prolongado, evitar el ejercicio extremo y la exposición al frío. Proporcionar hidratación adecuada durante un episodio de rabdomiolisis y mioglobinuria para evitar insuficiencia renal Evitar ácido valproico, anestesia general, ibuprofeno y el diazepam en dosis altas	D
Prevenir la insuficiencia renal durante un episodio de rabdomiolisis y mioglobinuria, mediante una buena hidratación y si es necesario diálisis peritoneal. Se debe dializar inmediatamente cuando la insuficiencia renal es inminente	D
Para establecer el grado de severidad y las necesidades de un individuo diagnosticado con deficiencia de carnitin palmitoil transferasa II se recomienda lo siguiente: <ul style="list-style-type: none"> • Exámen neurológico • Pruebas de resistencia • Revisión de la dieta: <ul style="list-style-type: none"> Reducir la cantidad grasas de cadena larga, cubrir la necesidad de los ácidos grasos indispensables (Ver tabla 4) • Proporcionar carnitina • Aumentar la ingestión de energía en forma de hidratos de carbono para reducir la utilización de la grasa corporal y prevenir la hipoglucemia 	D
Para prevenir los episodios de mioglobinuria en pacientes con CPT II se recomienda evitar el ejercicio extenuante durante el ayuno o permanecer en lugares fríos. Durante el episodio de mioglobinuria debe infundirse solución glucosada 5% por vía oral o intraveosa para cubrir energía requerida	D

*Grado de Recomendación

<p>Iniciar tratamiento con solución glucosada IV al 10% 2 a 5ml/kg/dosis en bolo en caso de hipoglucemia en recién nacidos, en niños mayores a dosis de 0.2 a 0.5 g/kg/dosis. Posteriormente con 10mg/kg/min para mantener una glucosa de 100 mg/dl</p> <p>En caso de hiperamonemia mayor de 200 microgramos/dl iniciar tratamiento con arginina 200-400 mg/kg/día en tres dosis ó benzoato de sodio dosis 250 mg/kg/día dividido en tres dosis por sonda nasogástrica, con una dilución 100 mg por 1ml de solución glucosada.</p> <p>En caso de acidosis láctica iniciar con bicarbonato de sodio. Iniciar tratamiento para las infecciones de vías respiratorias superiores, inferiores, urinarias, gastrointestinales por el riesgo de descompensación metabólica</p>	<p>Punto de buena práctica</p>
<p>Para el tratamiento con mioglobinuria en pacientes con CPT II apegarse a la guía de mioglobinuria. Incrementar diuresis infundiendo solución salina y monitol y alcalinizar la orina (pH 6.5) con bicarbonato para evitar acidosis e hiperkalemia</p>	<p>D</p>

4. ASESORAMIENTO GENÉTICO Y ESTUDIO MOLECULAR EN DEFECTOS DE OXIDACIÓN DE ÁCIDOS GRASOS

<p>Recomendación Clave</p>	<p>GR</p>
<p>Debido a que los errores innatos de la oxidación mitocondrial de los ácidos grasos, pueden ser causados por mutaciones en cualquiera de los genes que codifican las diferentes enzimas involucradas en la vía metabólica (Ver tabla 2), la tendencia actual es que el estudio molecular deberá de realizarse sólo en el gen que se sospeche mutado y ello se logra con un adecuado diagnóstico clínico y bioquímico que permita identificar el defecto metabólico con base en los metabolitos alterados</p>	<p>D</p>

5. DIETOTERAPIA Y ALIMENTACIÓN

<p>Recomendación Clave</p>	<p>GR*</p>
<p>Se recomienda evitar ayuno por más de 4 horas en niños de 4 meses, en niños de 5 y 12 meses se puede agregar una hora por mes hasta máximo 8 horas de ayuno</p>	<p>D</p>
<p>Para evitar ayunos prolongados se recomiendan comidas frecuentes y de requerir aporte de almidón o fécula de maíz crudo a dosis de 2 g/kg/día diluida en agua</p>	<p>D</p>
<p>Aportar energía con base a las Recomendaciones de Ingesta Dietética (Ver tabla 3)</p>	<p>D</p>
<p>Incrementar la ingestión de hidratos de carbono durante los episodios en los que el requerimiento energético sea mayor</p>	<p>D</p>

*Grado de Recomendación

<p>En defectos de ácidos grasos de cadena larga dar triglicéridos de cadena media (TCM) a dosis de 1.5-2 cc/kg/día, repartidas en 6 dosis</p>	<p>D</p>
<p>Está prohibido la ingesta de TCM en defectos de oxidación de ácidos grasos de cadena media y corta</p>	<p>D</p>
<p>Se recomienda ingestión de las vitaminas deficientes y suplementación con aceites vegetales como parte del 10% de los ácidos grasos de cadena larga, para proveer ácidos grasos esenciales. Niños entre 4 y 8 años de edad deben consumir 10g de ácido linoleico y 0.9g de ácido α-linolénico por día</p>	<p>D</p>
<p>El ácido docosahexaenoico (DHA) es esencial en los defectos de LCHAD y VLCAD se sugiere proporcionar 65 mg/día en lactantes y 130 mg/día en niños con más de 20 kilos de peso, con ello se prevee deficiencias de DHA</p>	<p>D</p>
<p>El consumo de grasas debe restringirse a 25% del total de calorías con aporte reducido en ácidos grasos de cadena larga. Deben incrementarse los hidratos de carbono y lograr una distribución energética alta en hidratos de carbono y baja en grasas para evitar los episodios de rabdiomiólisis</p>	<p>D</p>
<p>El principal cuidado a tener en los pacientes con deficiencia múltiple de acilCoA deshidrogenasa respondedora a riboflavina es el ayuno prolongado, para evitar el acúmulo de metabolitos intermediarios</p>	<p>D</p>

CUADROS O FIGURAS

TABLA 1. PERFIL DE CARNITINAS EN TAMIZ POR TÁNDEM

TABLA 2. CARACTERÍSTICAS GENÉTICAS DE LOS DEFECTOS DE OXIDACIÓN DE ÁCIDOS GRASOS

TABLA 3. INGESTA DIARIA RECOMENDADA (IDR)

TABLA 4. DIETA PARA PACIENTE DE 3 MESES

TABLA 5. DIETA PARA PACIENTE DE 14 MESES DE EDAD

Tabla 1. PERFIL DE CARNITINAS EN TAMIZ POR TÁNDEM		
Defecto enzimático	Marcador primario	Marcador secundario
Deficiencia de acilCoA deshidrogenasa de cadena corta (SCAD)	C4	C4/C3
Deficiencia de acilCoA deshidrogenasa de cadena media (MCAD)	C8	C6, C10, C10:1, C8/C10
Deficiencia de acilCoA deshidrogenasa de cadena muy larga (VLCAD)	C14:1	C14, C16, C12, C14:2, C18, C14:1/C16, C18:1
Deficiencia múltiple de acilCoA deshidrogenasas (RR-MAD) ó acidemia glutárica tipo II	C14:1	C4, C5, C5-DC, C6, C10, C14, C16
Deficiencia de carnitina palmitoil transferasa II (CPTII 2)	C 16	C18, C18:1
Deficiencia de carnitina acilcarnitina translocasa (CATD)		
Deficiencia palmitoil transferasa I (CPT-I)	CO/ (C16+C18)	
Deficiencia de carnitina libre	C16:1OH, C16OH, C18:1OH, C18 OH	C 16OH/C16
Deficiencia del transportador de carnitina	C0, C16, C18	
Deficiencia de proteína mitocondrial trifuncional (MTPD)	C16-OH, C16:1-OH, C18-OH, C18:1-OH	
Campos HD. Tamiz de los errores innatos del metabolismo por espectrometría de masas en tándem: principales biomarcadores. Rev Med Chile 2011; 139: 1356-1364		

Tabla 2. CARACTERÍSTICAS GENÉTICAS DE LOS DEFECTOS DE OXIDACIÓN DE ÁCIDOS GRASOS					
Nombre del defecto	Enzima	Gene	Locus	Mutaciones frecuentes	Método de estudio
Deficiencia del transportador de carnitina de la membrana plasmática (CTD)	CUD ¹	<i>OCTN2</i> (<i>SLC22A5</i>)	5q31.1	Heterogeneidad alélica	Secuenciación
Deficiencia de la carnitina palmitoil transferasa tipo I	CPTI	<i>CPT1A</i>	11q13.3	p.Pro479Leu p.Gly710Glu	Secuenciación
Deficiencia de la carnitina palmitoil transferasa tipo II	CPTII	<i>CPT2</i>	1p32.3	Heterogeneidad alélica	Secuenciación
Deficiencia de carnitina/acilcarnitina translocasa (CACT)	CACT	<i>SLC25A20</i>	3p21.31	Heterogeneidad alélica	Secuenciación
Deficiencia de acil CoA deshidrogenasa de cadena muy larga (VLCAD)	VLCAD	<i>ACADVL</i>	17p13.1	c.848T>C ²	Secuenciación ³ MLPA
Deficiencia de acil CoA deshidrogenasa de cadena larga	LCAD	<i>ACADL</i>	2q34	Las mutaciones reportadas en este gen no se han asociado a un defecto de la oxidación de los ácidos grasos en humanos.	
Deficiencia de acil CoA deshidrogenasa de cadena media (MCAD)	MCAD	<i>ACADM</i>	1p31.1	c.985A>G ¹	Secuenciación
Deficiencia de acil CoA deshidrogenasa de cadena corta (SCAD)	SCAD	<i>ACADS</i>	12q24.31	c.319C>T variantes de susceptibilidad: c.511C>T y c.625G>A	Secuenciación
Deficiencia de 3 – hidroxiacil – CoA deshidrogenasa de cadena larga	LCHAD	<i>HADHA</i>	2p23.3	c.1528G>C	Secuenciación
Deficiencia de la proteína trifuncional	MTP	<i>HADHA</i> <i>HADHB</i>	2p23.3 2p23.3	c.1528G>C -	Secuenciación Secuenciación
1. Mutación presente en más del 80% de los casos (Andresen et al, 2001) 2. Esta mutación sólo explica el 20% de los casos (Very long gene reviews) 3. El estudio de secuenciación permite identificar hasta el 85% de las mutaciones, si resulta negativo deberá de desarrollarse una estrategia que permita identificar deleciones o duplicaciones que escapan a la secuenciación como MLPA. CACT: Wang GL, et al. Expanded molecular features. Mol Genet Metab 2011 HADHA: Piekutowska – Abramczuk D, et al. J Inherit Metab Dis 2010 4. MTP: Boutron A, et al. Mol Genet Metab 2011 5. Nombre del defecto: Rinaldo P, Cowan TM, Matern D. Acylcarnitine profile analysis. Genet Med 2008;10(2):151–156					

Tabla 3 . INGESTA DIARIA RECOMENDADA (IDR)

Grupo de edad	Agua (l/d)	Hidratos de carbono (g/d)	Fibra (g/d)	Lípidos (g/d)	Acido linoléico (g/d)	Acido linolénico (g/d)	Proteína (g/d)
meses o años							
0 a 6 m	0.7	60*	ND	31	4.4	0.5	9.1
6 a 12 m	0.8	95*	ND	30	4.6	0.5	11.0
1 - 3 años	1.3	130	19	ND	7	0.7	13
4 – 8 años	1.	130	25	ND	10	0.9	19
Hombres							
9 – 13 años	2.4	130	31	ND	12	1.2	34
14–18 años	3.3	130	38	ND	16	1.6	52
Mujeres							
9 – 13 años	2.1	130	26	ND	10	1.0	34
14–18 años	2.3	130	26	ND	11	1.1	46

Consultado en <http://www.iom.edu/Activities/Nutrition/SummaryDRIs/DRI-Tables.aspx> el 23 de Febrero de 2015

*Grado de Recomendación

Tabla 4. EJEMPLO DE CÁLCULO. DIETA PARA PACIENTE 3 MESES. PESO 5.5 kg (LCHAD, deficiencia de 3-hidroxiacil-CoA deshidrogenasa de cadena larga)
Recomendación:

- Proteína: 10 – 12%
- Energía para la edad: 120 (95-145) Kcal/kg
- Lípidos: 20%
 - o TCM (triglicéridos de cadena media): 50% del requerimiento de lípidos.
 - o 3% del RET de ácido linoleico
 - o 1% del RET -linolénico.
 - o Ácido docosahexaenoico: 65mg para niños menores de 20kg y 130mg para mayores de 20kg.
- Líquidos: 150 – 125ml/kg.
- L-carnitina: 50-150mg/kg.
- Glicina: 100-200mg/kg/día.
- Riboflavina: 100-200mg/kg/día.
- Osmolaridad: Ajustar osmolaridad, adicionando agua, a 450 mOsm/L para infantes. Ajustar a 750 mOsm/L para niños.

Nutriemento	%	kcal	Gramos totales
Proteína	12%	79.2 kcal	19.8 g
HCO	58%	382.8 kcal	95.7 g
Lípidos	20%	132 kcal	14.6 g
TOTAL	100%	660 kcal	130.17 g

Líquidos: $5.5 \times 150 = 825\text{ml/día}$.

Lípidos:

Ácido docosahexaenoico: 65 mg; Aceite TCM: $132 \times 0.5 = 66 \text{ kcal} = 7.33\text{g}$; Ácido linoleico: $660 \times 0.03 = 19.8 \text{ kcal} = 2.2\text{g}$; Ácido - linolénico: $660 \times 0.01 = 6.6 \text{ kcal} = 0.73 \text{ g}$

Tabla 4.1 Nutrimientos contenidos en los alimentos que se utilizan en la dieta

Alimento	Medida	Cantida d	Lípidos	Ácido Linoléic o	Ácido a- Linolénico	TCM	Proteína	Energía
Aceite de TCM	100ml	0.10	9.33	0.00	0.00	9.33	0.02	76.50
Modulo de Aminoácidos	100g	0.27	0.54	0.00	0.00	0.54	19.71	84.24
Aceite de Soya	10ml	0.50	4.52	2.30	0.35	0.00	0.00	40.39
Miel	1 cda	8.50	0.00	0.00	0.00	0.00	0.00	467.50
Totales			14.39	2.30	0.35	9.87	19.73	668.63
% del RET			19.37	3.10	0.47	13.29	11.80	

Modificado del Protocolo 20. Mitochondrial Fatty Acid Oxidation Defects. En: Acosta P, Yanicelli S. Nutrition Support Protocols 4ª ed, 2001. Ed Library of congress, Catalog card no 97-066096 p. 376-391

**Tabla 5. EJEMPLO DE CÁLCULO. DIETA PARA PACIENTE DE 14 MESES DE EDAD
PESO 10 kg
(MCAD, deficiencia de Acil-CoA deshidrogenasa de cadena media)**

Recomendación:

- Proteína: mayor o igual 23 g
- Energía para la edad: 1300 (900-1800 kcal/día)
- Lípidos: 15-25%
 - o TCM: prohibidos.
 - o 3% del RET de ácido linoleico
 - o 1% del RET -linolénico.
 - o Ácido docosahexaenoico: 65mg para niños menores de 20kg y 130mg para mayores de 20kg.
- Líquidos: 900-1800ml/día.
- L-carnitina: 50-150mg/kg.
- Glicina: 100-200mg/kg/día.
- Riboflavina: 100-200mg/kg/día
- Osmolaridad: Ajustar osmolaridad, adicionando agua, a 450 mOsm/L para infantes. Ajustar a 750 mOsm/L para niños.

Tabla 5.1 Nutrimientos contenidos en los alimentos que se utilizan en la dieta

Alimento	Medida	Equivalentes	Lípidos g	Ácido Linoleico g	Ácido a-Linolénico g	TCM g	Proteína g	Energía kcal
Cereal listo para servir	1 cda (6g)	12	2.04	0	0	0	4.2	180
Cereal con frutas envasado	1 cda	3	0.21	0	0	0	0.48	30
Zanahoria	¼ tza + 1 ½ c (43g)	2	0	0	0	0	1	40
Plátano	1/2 pza	1	0	0	0	0	0.6	57
Carne	1 cda (6g)	3	2.01	0	0	0	4.74	42
Módulo de aminoácidos	100g	0.4	0.8	0	0	0.8	29.2	124.8
Aceite de Soya	10ml	2.5	22.6	11.5	1.75	0	0	201.93
Miel	1 cda	12	0	0	0	0	0	660
Totales			27.66	11.5	1.75	0.8	40.22	1335.73
% del RET			19.15	7.96	1.21	0.55	12.38	

Modificado del Protocolo 20. Mitochondrial Fatty Acid Oxidation Defects. En: Acosta P, Yanicelli S. Nutrition Support Protocols 4ª ed, 2001. Ed Library of congress, Catalog card no 97-066096 p. 376-391.

Tabla 5.2
Horarios y plan de alimentación del ejemplo de cálculo
DIETA PARA PACIENTE DE 14 MESES DE EDAD. PESO 10 kg
(MCAD, deficiencia de Acil-CoA deshidrogenasa de cadena media)

HORARIO	ALIMENTOS
Desayuno 8 am	<ul style="list-style-type: none"> - 4 cdas de cereal listo para servir. - ¼ tza + 1 ½ c de zanahoria - 1 cda de carne. - 10ml de aceite de soya. - 10g de Modulo de aminoacidos*
Colación matutina 11 am	<ul style="list-style-type: none"> - 2 cda de cereal con frutas envasado. - 4 cdas de miel.
Comida 2 pm	<ul style="list-style-type: none"> - 4 cdas de cereal listo para servir. - ¼ tza + 1 ½ c de zanahoria - 1 cda de carne. - 10ml de aceite de soya. - 20g de *Modulo de aminoacidos.
Colación vespertina 6 pm	<ul style="list-style-type: none"> - 1 cda de cereal con frutas envasado. - 4 cdas de miel.
Cena 9 pm	<ul style="list-style-type: none"> - 4 cdas de cereal listo para servir. - 1 cda de carne. - 5ml de aceite de soya. - 10g de *Modulo de aminoacidos.
Colación nocturna 2:30 am	<ul style="list-style-type: none"> - 4 cdas de miel. - ½ pza de plátano
*Ver etiqueta del producto.	