

ACIDEMIA ISOVALÉRICA

Una Guía para los Padres



Patrocinado por el
Grupo de Genética Regional
Del Noroeste del Pacífico
(Pacific Northwest Regional Genetics Group, PacNoRGG)

Este folleto contiene información general sobre la acidemia isovalérica.

Debido a que cada niño con este trastorno es diferente, la información en este folleto podría no corresponder específicamente a su niño.

Por favor comparta este folleto con las personas que cuidan a su niño, tales como los proveedores de salud, nutricionista y cualquier otro trabajador de la salud, profesionales escolares, proveedores de cuidado infantil y miembros de su familia.

Siéntase en la libertad de hacer cualquier pregunta concerniente a la información de este folleto al proveedor de salud de su niño.

Como referencia, al final de este folleto se ha incluido un glosario de términos médicos.

Acidemia Isovalérica

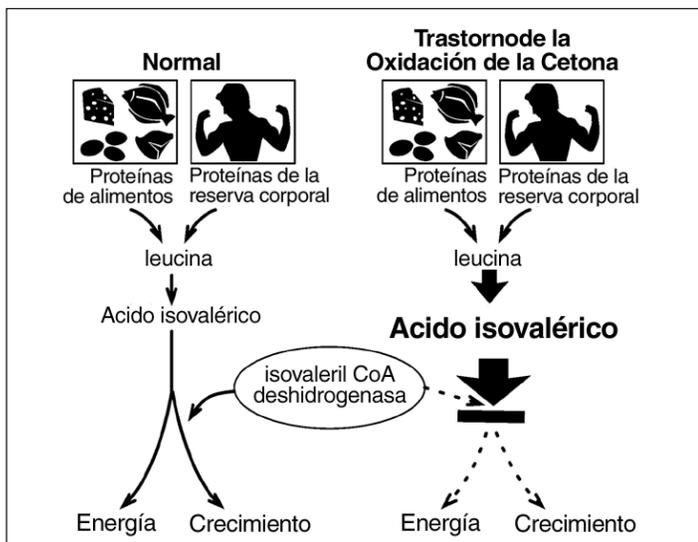
La Acidemia isovalérica es un trastorno heredado y poco común. Cerca de 1 en 100.000 niños nacidos en los Estados Unidos tienen acidemia isovalérica.

Las personas con acidemia isovalérica tienen una enzima (una sustancia que promueve reacciones químicas) la cual no funciona apropiadamente. Debido a esto, las personas con acidemia isovalérica no pueden descomponer completamente las proteínas.

Cuando se comen alimentos altos en proteínas tales como carnes o huevos, la proteína es descompuesta por las enzimas en diferentes sustancias. Una de estas sustancias es cambiada químicamente a ácido isovalérico (el cual es utilizado por el cuerpo para energía y crecimiento.) Si se ingiere demasiada proteína, se produce más ácido isovalérico del que el organismo puede utilizar. Para que el organismo deseché por sí mismo el exceso de ácido isovalérico, se necesita de una enzima llamada isovaleril-CoA deshidrogenasa. Debido a que esta enzima no funciona adecuadamente en personas con acidemia isovalérica, los niveles de ácido isovalérico se concentran y llegan a ser perjudiciales para el organismo.

Para prevenir esto, los niños con acidemia isovalérica deben seguir un patrón alimenticio estricto (otro término para dieta) el cual limita las proteínas para mantenerse saludables. (Ver Diagrama 1.)

Diagrama 1. Defecto metabólico en la acidemia isovalérica.



Con el tiempo la proteína se descompone en leucina (así como otros muchos amino ácidos) y luego en ácido isovalérico. Debido a que la enzima isovaleril CoA deshidrogenasa está inactiva, el ácido isovalérico no llega a descomponerse completamente. La acumulación del ácido resulta en enfermedad.

Síntomas de la Acidemia Isovalérica

Es importante recordar que todos los niños son únicos y son afectados por este trastorno en varios grados. Algunos niños mostrarán síntomas y otros no.

Cuando la acidemia isovalérica no se trata, el ácido isovalérico se acumula en la sangre y afecta el cerebro y el sistema nervioso. Los síntomas iniciales de los altos niveles del ácido isovalérico en la sangre incluyen carencia de apetito, vómito y cansancio. Si los niveles de ácido isovalérico permanecen elevados, los síntomas pueden progresar a convulsiones, coma y aun en la muerte. Los síntomas pueden ser provocados por comer demasiadas proteínas, o por enfermedad. Cuando un niño está enfermo, el cuerpo descompone la proteína acumulada en el cuerpo para utilizarla en los procesos metabólicos diarios. Así, cuando un niño con ácido isovalérico está enfermo el exceso de proteína puede ser liberado hacia el cuerpo llevando a un aumento en los niveles del ácido isovalérico.

Si los niveles del ácido isovalérico en el cuerpo permanecen elevados por mucho tiempo, ocurre daño cerebral. El daño resulta en un retraso en el desarrollo. Los efectos perjudiciales de la acidemia isovalérica pueden ser prevenidos si se comienza con un patrón alimenticio bajo en proteína durante la infancia y se continua así de por vida. Un patrón alimenticio bajo en proteína es la única manera de mantener los niveles de ácido isovalérico a un nivel seguro. Así el cerebro puede funcionar normalmente y el niño con la acidemia isovalérica puede aprender y crecer.

Tratamiento

Hay tres partes para el éxito del tratamiento de la acidemia isovalérica:

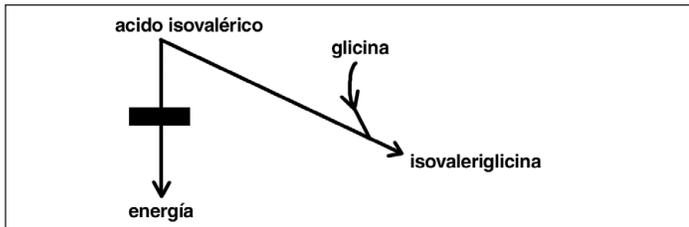
1. Un patrón alimenticio bajo en proteína y/o una alimentación médica especializada (fórmula).

El tratamiento más efectivo para la acidemia isovalérica es un patrón alimenticio bajo en proteína. Este patrón alimenticio ayuda a prevenir la concentración del ácido isovalérico.

Una alimentación médica especializada (fórmula) también se puede prescribir para su niño. Los alimentos médicos suplen la proteína sin los aminoácidos los cuales no son metabolizados en acidemia isovalérica. Sin embargo estos amino ácidos se requieren para el crecimiento de manera que se agregan en pequeñas cantidades a la fórmula del

infante o en la leche de vaca. Un patrón alimenticio bajo en proteína no significa una dieta sin proteína. El cuerpo necesita pequeñas cantidades de proteína para que funcione apropiadamente. Todos los niños son diferentes y cuando van creciendo sus necesidades cambian, de manera que diferentes cantidades de proteína pueden ser toleradas. Se recomiendan las visitas frecuentes al proveedor de salud y/o nutricionista para estar seguros de que se prescribe una dieta adecuada.

Diagrama 2.



Como el ácido isovalérico no puede descomponerse, la adición de glicina causa que el ácido isovalérico se convierta en isoalerglicina, la cual es menos perjudicial para el cuerpo. Una manera segura y eficiente de retirar el ácido isovalérico sobrante de manera que no se acumule y cause daño.

2. Suplementos orales de carnitina y glicina.

La carnitina es esencial para la producción de energía muscular y también se une químicamente con el ácido isovalérico para hacerlo menos perjudicial.

La glicina es un aminoácido el cual se combina con el ácido isovalérico y lo transforma en un componente menos perjudicial llamado isoalerglicina. La isoalerglicina puede ser excretada de manera segura por la orina. Esto significa que la glicina provee.

Discuta con su proveedor de salud las opciones de tratamiento para su niño. El uso de estos suplementos varía con las necesidades de cada niño en forma individual.

3. Contacte inmediatamente al proveedor de salud en cuanto su niño tenga una enfermedad.

Todos los niños se enferman por épocas aún tengan o no la acidemia isovalérica. Algunas veces contraen un resfriado, gripe o algo más severo. Su niño con acidemia isovalérica necesitará de precauciones especiales durante éstas épocas. Las enfermedades típicas de la infancia pueden causar que el organismo descomponga sus propias fuentes de proteína causando la concentración del ácido isovalérico.

De a su niño líquidos y alimentos con energía extra pero no le dé proteína. Los alimentos con energía extra, como el azúcar, disminuirán la cantidad de proteína que el organismo descompone. Alimentar a un niño enfermo puede ser en ocasiones difícil, debido a que los niños enfermos tienen poco apetito. Anime

a su niño para que tome tantos líquidos como sea posible. Muchos niños disfrutan las bebidas congeladas y luego picadas en trozos.

Siempre llame al proveedor de salud de su niño cuando su niño esté vomitando, tenga diarrea, tenga una infección o tenga una fiebre de más de 101 grados Fahrenheit.

Guía de Nutrición y Dieta

El tratamiento más efectivo para la acidemia isovalérica es una dieta baja en proteína. Entre los alimentos altos en proteína que deben limitarse se incluyen la leche y sus derivados, la carne, el pescado, el pollo, los huevos, los frijoles, la mantequilla de maní y las nueces.

Recuerde, se debe anotar de nuevo que su niño necesita pequeñas cantidades de proteína para el crecimiento y desarrollo. La proteína no debe eliminarse completamente de la dieta. Un nutricionista puede ayudarle a crear una dieta específica para asegurar la buena nutrición de su niño.

Muchos alimentos contienen cantidades variadas de proteína. Algunos alimentos se deben eliminar por completo porque contienen demasiada proteína, mientras que otros se pueden comer en cantidades moderadas y otros se pueden comer libremente.

La Dieta Baja en Proteína

A. Alimentos bajos en proteína que pueden ser incluidos:

Los alimentos médicos (fórmula): Si se necesita un alimento formulado, se formulará una receta con su preparación y cantidades adecuadas. Esta receta puede cambiar frecuentemente de acuerdo al crecimiento de niño, a su desarrollo y a los niveles sanguíneos.

Cereales y Granos (porción de 1/2 taza tiene aproximadamente 2 gramos de proteína)

cereales fríos	pan	galletas saladas
cereales calientes	pan alargado	palomitas de maíz
bagels	germen de trigo	maíz
panes	pan pita	maíz
pastas en fideos	tortillas	papas
croutons	galletas de animales	papas dulces
muffins	galletas graham	camote (yams)
arroz		

Vegetales (porción de 1/2 taza tiene aproximadamente 1 gramo de proteína)

brócoli	zanahorias	calabaza
ejotes y chícharos	lechuga	espinaca
espárragos	repollo	rabanos
coliflor	cebollas	
jugos de vegetales	champiñones	

Frutas (porción de 1/2 taza tiene muy poca proteína)

manzanas	bayas	uvas pasas
naranjas	cerezas	piña
coctail de frutas	duraznos	kiwi
albaricoque	peras	tomates
uvas	jugo de frutas	

B. Alimentos altos en proteína que se deben evitar o utilizar solamente en cantidades recomendadas:

(1 oz de carne, 1 huevo, 8 oz de leche, todos contienen 7-10 gramos de proteína)

carnes	pescado	arveja y frijoles
leche y derivados	yogur	lentejas
nueces, semillas y sus productos	mantequilla	helados
aves	demaní	secos
quesos	huevos	
	productos lácteos	

C. Productos sin proteína los cuales solo proporcionan energía extra:

gomitas	azúcar	chupaletas
dulces	paletas	panes y pastas
Kool-aid	refrescos	bajos en proteína
mermelada y jaleas	margarina	
	aceites	

Usted puede tener preguntas acerca de las cantidades de proteína en cada alimento y los siguientes libros pueden ser una buena referencia para que usted tenga. Su nutricionista debe conocer dónde puede usted comprarlos.

Bowes & Church's
Porciones de los Valores
Alimenticios
Comúnmente Usados
(Food Values of Portions
Commonly Used)
Por Jean A. T. Pennington
JB Lippincott

Lista de Alimentos Bajos en
Proteína para PKU
(Low Protein Food List for PKU)
Por Virginia Schuett
Dietary Specialties, Inc.
PO 227, Rochester, NY 14601
800/544-0099

Su nutricionista puede presentarle una gran variedad de alimentos especialmente bajos en proteína los cuales le pueden ofrecer más selección y añadir más variedad a la dieta de su niño.

Para los infantes y niños jóvenes con acidemia isovalérica, a menudo se les da una fórmula líquida especial sin añadir leucina (algunas veces llamado alimento médico) para proporcionar los nutrientes necesarios para el crecimiento y desarrollo. Si esto es necesario, pregunte a su proveedor de salud.

Debido a que a su niño se le limitarán ciertos alimentos, la dieta no siempre tendrá las vitaminas y minerales. **Es esencial un suplemento general con multivitaminas y minerales que contenga calcio y hierro.**

Longitud del Tratamiento y Visitas Médicas

La acidemia isovalérica no desaparece. La dieta baja en proteína se debe continuar durante toda la vida para mantener la salud. El no cumplir con la dieta puede conllevar a daño en el sistema nervioso, no importa la edad del niño. Sin embargo, a medida que su niño madura y se desarrolla, se pueden tolerar mayores cantidades de proteína. El nutricionista de su niño estará en la capacidad de modificar la dieta cuando sea necesario.

Debido a que su niño posee una condición prolongada que puede perjudicar el crecimiento y el desarrollo, su niño debe ser controlado cuidadosamente por su proveedor de salud y nutricionista.

Las visitas médicas ofrecen muchas ventajas para los niños con acidemia isovalérica. El equipo médico querrá conocer cómo se lleva su niño con sus padres, hermanos y amigos y trabajar con usted para resolver problemas. La meta es ayudar a su niño a desarrollar las habilidades necesarias para tomar la responsabilidad en el manejo de su condición. El personal conoce que esto no es una tarea fácil, y desea proporcionar todo el apoyo como sea posible para usted y su familia. Lo más importante, es que estas visitas le ofrecen la oportunidad de realizar preguntas y de obtener respuestas.

En una visita médica usted y su niño pueden esperar cualquiera de lo siguiente:

QUÉ ESPERAR:	CÓMO VA A AYUDAR:
Discusión de la historia médica desde la última cita.	Para determinar si el tratamiento está funcionando y para ver si se necesitan cambios; Para hablar sobre las inquietudes en la casa, la escuela, con los amigos o con las personas que lo cuidan.
Examen físico.	Para mirar el estado neurológico y otras medidas del bienestar físico.
Registro de la altura, el peso y el tamaño de la cabeza.	Para controlar el crecimiento del niño y el tratamiento.
Registro de la alimentación.	Para observar las alternativas de alimentos, valorar la cantidad de grasa y proteína consumidas y ajustarlas si es necesario.
Examen del desarrollo.	Para valorar el aprendizaje y desarrollo del niño.
Examen de sangre.	Para medir los niveles de aminoácidos y otros componentes en la sangre.

Organizando Su Información

Usted querrá comprar un legajador de tres anillos con divisores para guardar información, preguntas y dietas. Aquí usted puede guardar los planes de tratamiento, registros de crecimiento y de medicamentos, preguntas, artículos, listas de alimentos, recetas y otra información que le pueda ser útil. Una sección podría ser para mantener los registros de alimentos y otra para una gráfica del desarrollo y crecimiento de su niño. Realice una lista de preguntas cuando usted las piense, de manera que las pueda recordar en la próxima visita médica.

Preocupaciones Sociales

Todo niño es diferente y va a ser afectado por la acidemia isovalérica en grados diferentes. Algunos niños van a presentar discapacidades físicas o del aprendizaje, mientras que otros no. Su niño será evaluado periódicamente para valorar estos factores y existen recursos comunitarios disponibles para ayudar a manejar los desafíos de criar un niño con necesidades especiales.

Todos los miembros de la familia juegan un papel muy importante en el tratamiento de su niño. Se les debe enseñar a los otros niños en su familia, así como también al niño con la acidemia isovalérica sobre la dieta baja en proteína. Anime a todos los miembros de la familia, incluyendo a hermanos y hermanas para que escojan y preparen alimentos bajos en proteínas. Explique lo que es la acidemia isovalérica a cada persona que participe en el cuidado de su niño (parientes, maestros, proveedores del cuidado diario, amigos, niñeras y otras personas). Ellos deben entender la importancia de la dieta estricta y deben familiarizarse con los alimentos permitido y no permitidos. Asegúrese de enfatizar la importancia de la dieta especial para el crecimiento y desarrollo. También enseñe a los hermanos y parientes a no compadecerse por el niño con el trastorno debido a que él o ella no puede comer ciertos alimentos.

Trate a su niño con acidemia isovalérica lo más normalmente posible. A pesar de los esfuerzos que haga para que su niño se sienta normal, va a llegar un momento en que su niño se va a dar cuenta de su condición y simplemente quiere ser como cualquier otra persona. Ayude a su niño a celebrar su individualidad y a darse cuenta de que cada persona es diferente de alguna forma.

Genética

En cada niño existen dos copias de cada gene; una

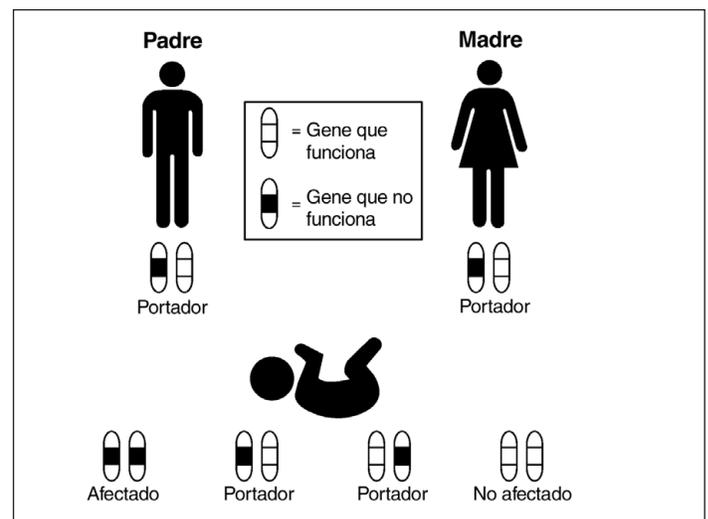
copia de la madre y la otra copia del padre. Usualmente los genes trabajan normalmente. Sin embargo, algunas veces, la forma original de un gene se cambia. Esto se llama una mutación. Generalmente las mutaciones ocasionan que los genes no funcionen correctamente.

El cambio del gene que causa la acidemia isovalérica es heredado, lo cual se llama un patrón autosómico recesivo. Esto significa que una copia del gene cambiado o del que no funciona debe ser heredado de cada padre para que un niño sea afectado con el trastorno. La salud de los padres no se ha afectado debido a que la otra copia del gene trabaja correctamente. Por lo tanto cada padre es llamado "portador" de un gene. Es importante recordar que todas las personas portan varios de estos genes recesivos "escondidos". Además, nadie es culpable de que su niño haya nacido con la deficiencia de la enzima carbamil fosfato sintetasa y que tanto niños como niñas pueden tener el trastorno.

La probabilidad de que dos padres quienes portan el mismo gene alterado tengan un niño con el trastorno es de una en cuatro, o 25% en cada embarazo. La probabilidad de que estos padres tengan un niño saludable pero que sea portador es de una en dos o el 50% en cada embarazo. También existe la probabilidad de uno en cuatro o el 25% de que estos padres tengan un niño el cual no esté afectado y que tampoco sea portador. (Ver Diagrama 3).

Para las personas afectadas que planeen tener niños se recomienda una consulta con un consejero en genética. Este profesional en genética puede explicar las probabilidades de que algún niño por venir sea afectado con este trastorno y también puede explicar las opciones para las pruebas.

Diagrama 3. Herencia Autosómica Recesiva



La probabilidad de que dos padres quienes portan el mismo gene alterado tengan un niño con el trastorno es de una en cuatro, o del 25% con cada embarazo.

Recursos

La siguiente es una lista de agencias que le podrían ser de utilidad. Cada agencia se especializa en diferentes áreas tales como cuidado de la salud, desarrollo físico o mental, grupos de apoyo o información general. Debido a que cada niño está afectado de una manera diferente, no todas las agencias le pueden ser de utilidad.

Alianza Genética

(The Genetic Alliance)

4301 Connecticut Avenue NW #404
Washington DC 20008-2304
202/966-5557; Línea de Ayuda: 800
336 GENE
Fax: 202/ 966-8553
<http://www.geneticalliance.org>
info@geneticalliance.org

Asociación de Acidemia Orgánica

(Organic Acidemia Association)
c/o Kathy Stagni
13210 - 35th Ave N
Plymouth MN 55441
763/559-1797
Fax: 763/694-0017
oaanews@aol.com
<http://www.oaanews.org>
*Noticias, materiales, red de trabajo,
capítulos locales*

Asociación para Ciudadanos con

Retraso de los Estados Unidos
(The ARC of the United States)
1010 Wayne Ave, Ste 650
Silver Springs MD 20910
301/565-3842
Fax: 301/565-5342
info@thearc.org
<http://www.TheArc.org>

Centro Nacional sobre las

Discapacidades en el Aprendizaje
(National Center for Learning
Disabilities)
381 Park Ave S Ste 1401
New York NY 10016
212/545-7510; 888/575-7373
Fax: 212/545-9665
<http://www.nclcd.org>

NORD: Organización Nacional para

Trastornos poco Comunes
(NORD: National Organization for Rare
Disorders)
PO Box 8923
New Fairfield, CT 06812
203/746-6518; 800/999-6673
Fax: 203/746-648
orphan@rarediseases.org
<http://www.rarediseases.org>
*Materiales, remisiones a grupos de apoyo
locales*

Programa del Estado de Washington

Padre a Padre (Washington State
Parent-to-Parent Program)
4738 - 172nd Court SE
Bellevue WA 98006
425/641-7504; 800/821-5927
statep2p@earthlink.net
<http://www.arcwa.org>
Materiales, contactos con grupos de apoyo

Red de Información Metabólica

(Metabolic Information Network)
PO 670847
Dallas, TX 75367-0847
214/696-2188; 800/945-2188
Fax: 214/696-3258
mizesg@ix.netcom.com
*Noticias, materiales, referencias a recursos
locales, conferencias, registro de
investigaciones*

Red Nacional de Padres sobre

Discapacidades (NPND)
(National Parent Network on
Disabilities-NPND)
1130 - 17th Street NW Ste 400
Washington DC 20036
202/463-2299
Fax: 202/463-9405
npnd@mindspring.com
<http://www.npnd.org>
*Proporciona entrenamiento e información
para los padres de forma que participen
con mayor eficacia con los profesionales en
la satisfacción de las necesidades de los
niños.*

Sistema de Información y Apoyo

Nacional Padre a Padre (MUMS
National Parent to Parent Network)
150 Custer Court
Green Bay Wisconsin 54301-1243
920/336-5333
Fax: 920/339-0995
mums@netnet.net
<http://www.netnet.net/mums>
*Contactos con otras personas afectadas por
trastornos poco comunes y con cuidados de
salud especiales*

Sociedad Nacional de Consejeros en

Genética (National Society of Genetic
Counselors)
233 Canterbury Drive
Wallingford, PA 19086-6617
610/872-7608
nsgc@aol.com
<http://www.nsgc.org>

ALASKA

PADRES: Padres como Recurso

Comprometidos en la Red de Trabajo y
en Entrenamiento (Parents: Parents as
Resources Engaged in Networking and
Training)
4743 Northern Lights
Anchorage, AK 99508
907/337-7678
Fax: 907/337-7671
parents@parentsinc.org
<http://www.parentsinc.org>

IDAHO

Padres sin Restricción de Idaho (Idaho

Parents Unlimited)
4696 Overland Rd, Ste 568
Boise, ID 83705
208/342-5884; 800/242-4785 (Solo
ID)
Fax: 208/342-1408
ipul@rmci.net
<http://home.rmci.net/ipul>

MONTANA

PLUK: Padres, Unámonos por los Niños

(PLUK: Parents, Let's Unite for Kids)
516 N 32nd Street
Billings, MT 59101
406/255-0540; 800/222-7585
Fax: 406/255-0523
plukinfo@pluk.org
<http://www.pluk.org>

OREGON

Proyecto COPE de Oregón

(Oregon COPE Project)
999 Locust St. NE
Salem, OR 97303
503/581-8156; 888/505-COPE (2673)
Fax: 503/391-0429
orcope@open.org
[http://www.open.org/~orcope/index.
htm](http://www.open.org/~orcope/index.htm)

WASHINGTON

PAVE de Washington

(Washington PAVE)
6316 S 12th
Tacoma, WA 98465
253/565-2266; 800/572-7368 (Solo
WA)
Fax: 253/566-8052
wapave9@washingtonpave.com
<http://www.washingtonpave.org>

Plan de Tratamiento

Dieta Prescrita:

Suplemento Vitamínico y/o Mineral: _____

Alimentos Específicos que se deben evitar:

Medicina _____ Dosis _____ Horario _____

Nombres importantes y números telefónicos

Proveedor de Salud:

Nutricionista:

Hospital:

Consejero Genético:

Citas Clínicas para Programar:

Enfermera de Salud Pública:

Recuerde

Criar a un hijo con un trastorno metabólico poco conocido puede ser un desafío y a menudo confuso. Los proveedores de la salud están disponibles para ayudarle y pueden responder las preguntas que tenga con el transcurrir del tiempo. Por favor, no dude en llamarlos en cuanto las tenga para poder hacer los cambios necesarios para el éxito del tratamiento del trastorno de su niño.

Glosario

Acidosis - La formación de ácidos perjudiciales en el cuerpo.

Aminoácidos - Componentes que se combinan para formar as proteínas.

Portador - Una persona la cual porta un gene que no funciona (mutado) en un par de genes. Los portadores no poseen el trastorno, ellos simplemente portan un gene mutado.

Carnitina - Un químico natural, no tóxico el cual ayuda a disminuir los efectos perjudiciales de los sub productos de la descomposición normal de la proteína.

Enzima - Una sustancia en el cuerpo la cual permite que permite las reacciones químicas.

Patrón de alimento - Otra palabra para la dieta. Un patrón de alimento consiste de comidas y bebidas que se deben incluir o evitar diariamente.

Gene - La más pequeña unidad de material hereditario.

Genética - El estudio de la herencia.

Glicina - Un aminoácido el cual se combina con el ácido isovalérico para hacerlo menos perjudicial.

Mutación - Ocurre cuando un gene es cambiado de su forma original.

Proteína - Los bloques que forman los tejidos corporales

Referencias Científicas:

1. Sweetman, L y Williams, JC. "Cadena Ramificada de acidurias orgánicas." ("Branched chain organic acidurias.") In: Scriver CR, Beaudet AL, Sly WS, y Valle D, eds. Metabolic and Molecular Bases of Inherited Diseases, 7th ed. New York, McGraw Hill, 1995.
2. Ampola, M.G., Enfermedades Metabólicas en la Práctica Pediátrica (Metabolic Diseases in Pediatric Practice), Little, Brown, & Co., Boston, 1982, pp. 127-129.
3. Shih, V.E. Aubry, R., DeGrande, G., Gursky, S., y Tanaka, K., "Acidemia Isovalérica Maternal" ("Maternal Isovaleric Acidemia,") Journal of Pediatrics, Vol. 105(1), Julio, 1984, pp. 77-78.
4. Elsas, L., y Naglak, M., "Acidemia Isovalérica Aguda y Crónico-intermitente: Diagnóstico y Terapia con Glicina" ("Acute and Chronic-Intermittent Isovaleric Acidemia: Diagnosis and Glycine Therapy"), Acta Paediatrica Japan, Vol. 30, 1988, pp. 442-451.
5. Berry, G., Yudkoff, M., y Segal. S., "Acidemia Isovalérica: Efectos a largo plazo de la Terapia Médica y del Neurodesarrollo" ("Isovaleric Acidemia: Medical and Neurodevelopmental Effects of Long-Term Therapy,") Journal of Pediatrics, Vol. 113, 1988, pp. 58-64.
6. Mayatepek, E., Kurczynski, T., y Hoppel, C., "Tratamiento con L-Carnitina a largo plazo en la Acidemia Isovalérica" ("Long-Term L-Carnitine Treatment in Isovaleric Acidemia,") Pediatric Neurology, Vol. 7(1), 1991, pp. 137-140.
7. Naglak, M., Salvo, R., Madsen, K., Dembure, P., y Elsas, L., "El Tratamiento de la Acidemia Isovalérica con Suplemento de Glicina" ("The Treatment of Isovaleric Acidemia with Glycine Supplement"), Pediatric Research, Vol. 24, 1988, pp. 9-13.
8. Tanaka, K., "Acidemia Isovalérica: Historia Personal, Examen Clínico y Estudio de las Bases Moleculares" ("Personal History, Clinical Survey and Study of the Molecular Basis,") Progress in Clinical and Biological Research, Vol. 321, 1990, pp. 273-290.

Christine Cavanaugh, MS, RD

Cristine M. Trahms. MS, RD, FADA, Departamento de Pediatría Genética y Centro de Desarrollo Humano y Discapacidades Universidad de Washington, Seattle

Robin Bennett. MS, CGC, Departamento de Genética Universidad de Washington, Seattle

Y el Comité de Educación de PacNoRGG, con especial agradecimiento a Johanneke Smith, MS, CGC, Susie Ball, MS, CGC, Rebecca Zacharias, MS, CGC, y Diane Plumridge, MS, CGC

1997, 2002

Una institución que brinda igualdad de oportunidades.

Administrador del Proyecto Kerry Silvey, MA.CGC

Traducción por: All in Spanish - Portland

Este proyecto fue patrocinado parcialmente por el proyecto #MCJ1411002-12 de la Oficina del Departamento Materno Infantil de los Servicios de Salud y Humanos.

Administrador del Proyecto y Coordinador Regional:

Kerry Silvey, MA, CGC

Director del Proyecto: Jonathan Zonana, MD

Asistente Administrativo: Denise Whitworth

Disponible en la página web de PacNoRGG:
<http://mchneighborhood.ichp.edu/pacnorgg>

Diseño y Gráficas: Northwest Media, Inc.

