



## 151 - ANEMIA grave EN LOS PACIENTES CON ACIDEMIA PROPIÓNICA Y SEVERIDAD DE LA LIMITACIÓN DE PROTEÍNAS EN LA DIETA

F. Arrieta<sup>1</sup>, S. Stanescu<sup>2</sup>, V. Quintero<sup>3</sup>, N. Bengoa<sup>4</sup>, L. Montanez<sup>4</sup>, V. Martínez<sup>4</sup>, A. Belanger-Quintana<sup>5</sup> y M. Martínez-Pardo<sup>5</sup>

<sup>1</sup>Endocrinología y Nutrición. Unidad de Enfermedades Congénitas Metabólicas. CSUR. Irycis. Ciberobn;<sup>2</sup>Pediatria. Unidad de Enfermedades Congénitas Metabólicas. CSUR; <sup>3</sup>Pediatria. Unidad de Oncohematología; <sup>4</sup>Endocrinología y Nutrición; <sup>5</sup>Pediatria. Unidad de Enfermedades Congénitas Metabólicas. CSUR. CiberER. Iricys. Hospital Universitario Ramón y Cajal. Madrid.

### Resumen

**Introducción:** La acidemia propiónica (AP), es una deficiencia de propionil-CoA carboxilasa. Los pacientes deben seguir una dieta restringida en los aminoácidos (a.a) propiogénicos isoleucina (Iso), valina (Val), metionina (Met) y treonina (Thr). La restricción proteica grave se ha señalado como posible causa de la anemia grave.

**Métodos:** En 10 pacientes con AP estudiamos las complicaciones hematológicas fuera de los episodios de descompensación metabólica, la dieta junto con los parámetros de control metabólico (ácidos plasmáticos y ácidos grasos de cadena impar en plasma (OLCFA)). La restricción grave de proteínas se definió como ingesta de proteína natural de alto valor biológico (PABV) de 10 g/día. La gravedad de la anemia se clasificaron en términos de la concentración de ferritina plasmática del paciente (es decir, una indicación de si recibieron o no las transfusiones necesarias): 1.000 ng/ml = anemia grave que requiere transfusiones periódicas. Para los análisis utilizamos el software IBM SPSS 18.00 Statistics.

**Resultados:** 3/10 pacientes presentaban anemia grave persistente y precisaban transfusiones repetidas. La anemia grave apareció en los tres pacientes cuando su ingesta de PABV se redujo a 10 g/día se asoció con niveles plasmáticos de Val más altos (valor de p 0,03), ferritina más baja (valor de p 0,01) y recuento de plaquetas más alto (valor de p 10 ng/día) se asoció con una reducción importante de los OLCFA plasmáticos (valor de p 0,02).

**Conclusiones:** La PAVB 10 g puede tener un efecto negativo en la médula ósea. La asociación entre Val e Iso plasmáticos reducidos y ferritina plasmática alta se relacionan con la gravedad de la anemia y dieta.