PDF creado para la web el 15 de Mayo del 2003
www.eimaep.org

# Guia Dietética para Niños con Galactosemia

## NORMAS GENERALES PARA EL TRATAMIENTO DE LA GALACTOSEMIA POR DÉFICIT GALT

La galactosa debe ser eliminada de la dieta ante la menor sospecha clínica (incluso antes de confirmar el diagnóstico), ya que la medición de la actividad enzimática no se ve condicionada por la dieta; y el tratamiento debe mantenerse de un modo estricto durante toda la vida, puesto que no existe un aumento de la tolerancia a la galactosa con la edad. Una dieta muy estricta contiene unos 40 mg de galactosa al día, y en función del tamaño corporal, la ingesta diaria probablmente no debería contener nunca más de 50 mg de galactosa en el lactante, 150-200 mg en el niño y 250-300 mg en el adulto, pero puesto que no se conoce exactamente la cantidad de galactosa que puede ingerirse sin que resulte tóxica para el hígado, el riñón o el sistema nervioso central, debe procurarse que los pacientes organicen su dieta para ingerir la menor cantidad posible de galactosa .

En el recién nacido la lactancia materna está absolutamente contraindicada, y el tratamiento se basa en la utilización de una fórmula láctea sin lactosa, siendo la ideal una cuyas proteínas procedan de la soja. Las fórmulas lácteas “sin lactosa” cuya fuente de proteínas es un hidrolizado de proteinas vacunas, siguen conteniendo residuos de lactosa en la caseína y en la seroalbúmina; y aunque es posible que no perjudiquen a los niños con galactosemia, es mejor evitar su utilización.

La alimentación complementaria debe ser introducida a la edad habitual utilizando para ello alimentos exentos de galactosa o con un contenido tan escaso que no resulte peligroso para el niño. Los problemas para la confección de la dieta a partir de este momento, derivan de las dificultades existentes en la práctica para conocer el contenido real de galactosa libre o ligada de los alimentos; y del desconocimiento que se posee acerca de la capacidad de utilización por parte del organismo de esta galactosa.

### I. Alimentos con presencia significativa de galactosa

A. Alimentos lácteos

La leche y todos sus derivados son la principal fuente de galactosa liberada en el intestino mediante hidrólisis de la lactosa; y por tanto deben ser excluidos de la dieta en cualquiera de sus formas. La caseína es probablemente también una fuente importante de galactosa libre, ya que 100 gr. aportan 184 mg, y una fórmula láctea cuyas proteínas sean un hidrolizado de caseína, puede llegar a tener 60-75 mg por litro.

B. Alimentos no lácteos

El contenido total de galactosa dietética procedente de productos no lácteos es probablemente muy inferior a la síntesis endógena diaria de galactosa, por lo que por el momento actual no existe unanimidad acerca de la necesidad de que sean excluidos sistemáticamente de la dieta. En estos alimentos la galactosa puede estar presente en forma soluble, unida a enlaces alfa o unida a enlaces beta.

Las legumbres y frutas poseen un contenido muy variable de galactosa soluble, de tal modo que este puede oscilar desde 42 mg % de las alubias “pintas”, a 443 mg % de los garbanzos; y desde menos de 0,5 mg % en el aguacate, hasta 400 mg % en las pasas. A pesar de que no se conoce con exactitud la disponibilidad de esta galactosa para el organismo, es recomendable evitar en la dieta habitual aquellas frutas o legumbres con un contenido teórico elevado de galactosa.

**Contenido aproximado en galactosa soluble de algunos alimentos ( mg/100 gr de alimento).**
(Se trata de valores recogidos a partir de diversas fuentes y que deben ser considerados con prudencia)

| |
|---|
| **Menos de 5 mg**<br>Albaricoque, aguacate, melón, uva, pomelo, naranja, fresas, mango, olivas verdes.<br>Espárrago, remolacha de azúcar, repollo, coliflor, apio, pepino, berenjena, col rizada, patata, rábano, espinaca, calabacín, lechuga y maíz. |
| **Entre 5 y 10 mg**<br>Manzana, melocotón, plátano, pera<br>Judías, brócoli, zanahoria, cebolla, nabo, patata |
| **Entre 10 y 20 mg**<br>Kiwi, sandía, dátil, piña<br>Col de Bruselas, calabaza, sandía, batata |
| **Entre 20 y 30 mg**<br>Papaya, caqui, arándano<br>Tomate |
| **Entre 30 y 50 mg**<br>Soja, alubia pinta |
| **Más de 100 mg**<br>Lentejas, judías blancas, guisantes |
| **Más de 400 mg**<br>Higos secos, pasas, avellanas.<br>Garbanzos |

Galactosa ligada mediante enlaces α, está presente en vísceras animales (cerebro, riñón, hígado, páncreas o bazo), en polisacáridos de origen vegetal como rafinosa, estaquiosa, y verbascosa, muy abundantes en algunos cereales y leguminosas, y en algunas moléculas complejas como los galactopinitoles, presentes en las legumbres secas. Esta galactosa ligada es de muy dudosa disponibilidad, ya que a pesar de que el organismo tiene α-galactosidasas capaces de degradar los enlaces α en muchos tejidos, no las tiene en el intestino delgado, y por ello este tipo de enlaces parece que sólo pueden ser escindidos a partir de la α-galactosidasa presente en bacterias del intestino grueso cuando colonizan el delgado a causa de una diarrea, por ejemplo. Se recomienda no utilizar vísceras en la dieta de la galactosemia porque no poseen ninguna ventaja nutricional sobre la carne magra, los huevos o el pescado, aunque probablemente no suponen una fuente significativa de galactosa disponible para los pacientes.

Galactosa ligada mediante enlaces β, se encuentra formando parte de complejas moléculas (arabinogalactanos I y II, galactanos, galactolípidos, etc.), constituyentes esenciales de las paredes celulares de muchas frutas y legumbres. El intestino humano e incluso algunos alimentos como manzanas, guisantes, o tomates, poseen β-galactosidasas, capaces de hidrolizar estos enlaces, por lo que puede ser razonable limitar su ingesta, o eliminar de la dieta estas potenciales fuentes de galactosa.

## II. Alimentos libres de galactosa

Carnes, pescados, huevos, grasas, aceites vegetales, cereales, miel, sacarosa, mermeladas, margarinas sin leche, aguas minerales, bebidas carbónicas, te, y café, no contienen galactosa o lo hacen en cantidades insignificantes, por lo que si no son cocinados con leche o derivados, o edulcorados con lactosa, pueden ser utilizados sin restricciones en la dieta diaria de los pacientes.

## III. Productos manufaturados con contenido desconocido de galactosa.

Es frecuente la presencia de lactosa como edulcorante en los medicamentos y por ello debe comprobarse su composición consultando la correspondiente etiqueta antes de su ingesta; pero en caso de duda es relativamente fácil obtener la información del laboratorio responsable de su fabricación. También es preciso considerar que algunos productos como el lactobionato de calcio son fuente de galactosa en el intestino, y no pueden usarse como suplemento de calcio en la dieta de los pacientes. De todos modos los medicamentos suelen contiener muy escasa cantidad de galactosa, por lo que su ingesta durante un corto periodo de tiempo no plantea problemas importantes para los pacientes.

Es prácticamente imposible por el contrario, conocer la cantidad de galactosa soluble o ligada mediante enlaces β de la mayoría de los productos comestibles manufacturados de un modo artesano, y debe desconfiarse de cualquier receta no preparada en casa y con productos básicos bien conocidos. Los manufacturados de un modo industrial tampoco son fiables debido a que las normas legales que regulan su fabricación y etiquetado permiten que puedan pasar desapercibidas cantidades indeterminadas de galactosa, especialmente en forma de saborizantes o edulcorantes artificiales.

**Confección de la dieta.**

La dieta de la galactosemia consiste en evitar la leche y todos sus derivados. Probablemente sólamente con este sencilla norma, el tratamiento de una galactosemia por déficit GALT es correcto en la inmensa mayoría de las ocasiones.

Cualquier otra fuente de galactosa exógena seguramente resulta insignificante si se compara con la producción diaria endógena de los pacientes. Sin embargo la evidencia de que los pacientes con déficit GALT tienen un riesgo de presentar alteraciones tardías en su desarrollo y crecimiento, justifica la utilización controlada de algunos alimentos no lácteos, o incluso la exclusión de aquellos considerados especialmente de riesgo. No es posible establecer una normativa rígida en este sentido, ya que antes sería necesario conocer mejor el contenido verdadero de galactosa de los alimentos, y su biodisponibilidad real; por lo que por el momento a modo de resumen general, resulta razonable dividir los alimentos en tres grupos: los de libre utilización porque prácticamente no poseen galactosa en su composición; los que deben ser usados con prudencia porque contienen por término medio menos de 10-20 mg de galactosa por cada 100 gr. de alimento; y los prohibidos porque son ricos en galactosa potencialmente utilizable por el organismo.

Entre los de libre utilización se incluyen todas las bebidas que como café, vino, cerveza, té, bebidas carbónicas, no contienen en su composición ni galactosa, ni leche, ni caseinato sódico o cálcico. Las fórmulas de leche sin lactosa confeccionadas con proteínas derivadas de la soja. Los cereales trigo, cebada, avena, centeno y arroz. Huevos. Todo tipo de carnes, pescados y mariscos. Grasas no derivadas de la leche: tocino, margarinas vegetales, aceites vegetales. Azúcar de caña o remolacha. Edulcorantes artificiales. Miel. Repostería manufacturada sin leche ni derivados de la leche. Todas las frutas frescas excepto ciruela sandía, Kiwi, y papaya. Todas las verduras y legumbres excepto calabaza, col de Bruselas, tomate, pimiento, puerro, guisantes, garbanzos, lentejas, alubias.

Algunos productos químicos o dietéticos pueden inducir a confusión por el nombre con el que son conocidos, pero pueden utilizarse sin limitaciones porque no contienen galactosa ni lactosa: ácido láctico,

lactato sódico, lactato potásico, lactato cálcico, lactilatos de estearol, glucona-delta-lactona, glutamato monosódico, mantequilla de cacao, licasina.

Pueden utilizarse habitualmente, pero con moderación y vigilando los niveles de galactosa-l-fosfato o de galactitol, los productos con harina de soja, la calabaza, la col de Bruselas, el pimiento, el tomate, el puerro, las pipas de girasol, la sandía, la ciruela y el kiwi, la papaya y el arándano.

Deben eliminarse radicalmente de la dieta la leche, todos los derivados de la leche, y cualquier producto manufacturado en el que se haya utilizado la leche en su composición. Algunos países permiten el uso de ciertos quesos confeccionados de un modo determinado porque la cantidad de lactosa presente en ellos parece ser muy baja, pero no existe seguridad de que los quesos adquiridos en el comercio normal y sometidos a un proceso de fabricación industrial posean estas mismas características, por lo que es más razonable no utilizarlos por el riesgo tan elevado que supondría su ingesta.

Algunos productos de uso habitual en la industria alimentaria pueden contener cantidades importantes de galactosa por lo que debe ser investigada su presencia en todos estos productos.

**Productos usados en la industria de la alimentación y que pueden contener galactosa.**

| |
|---|
| Leche descremada en polvo, sólidos de leche, proteína de la leche, sólidos de la leche sin grasa, sólidos de leche separados |
| Suero, proteína del suero hidrolizada, margarina que contiene suero, jarabe de suero. |
| Caseína, caseinato, hidrolizado de caseina, caseinato de sodio, caseinato de calcio |
| Leche de mantequilla, aceite de mantequilla, grasa de leche, nata artificial, grasa animal (puede ser mantequilla) |
| Queso en polvo |

Además se recomienda no ingerir otros alimentos fácilmente sustituibles en la dieta humana, y que como poseen una cantidad significativa de galactosa, no vale la pena que sean utilizados a pesar de que es probable que muchos pacientes pudieran tolerarlos toleren sin problemas importantes. Por ello debe evitarse el uso de vísceras (hígado, sesos, riñones), guisantes, garbanzos, lentejas, alubias, dátiles, caqui, pasas, higos secos, ciruelas pasas y avellanas.

No existe unanimidad de criterios acerca del tratamiento de los pacientes afectos de “variantes” asintomáticas, descubiertos por “screening” neonatal o familiar, y con una actividad GALT del 10-50%. Lo prudente es tratar a todos los recién nacidos hasta los 6 meses de vida; y a partir de ese momento comprobar de un modo progresivo, y bajo controles de los niveles de galactosa-1-fosfato, el efecto de la introducción de la galactosa en la dieta

**Suplemento de Calcio y vitaminas.**

La dieta de la galctosemia debe suplementarse con el aporte de vitaminas y minerales que la edad y la situación de cada individuo haga aconsejable, pero debe dedicarse una atención especial al aporte de calcio por las circunstancias particulares que concurren en la galactosemia.

En la dieta de un individuo normal, más del 60 % del Ca ingerido es vehiculizado por la leche y productos derivados; y parece comprobado que existe una relación directa entre la ingesta de Ca durante los primeros años de la vida con la masa total de Ca esquelético que se alcanza al final del crecimiento; de tal modo que ingestas inadecuadas durante la infancia pueden dar lugar a osteopenia, osteoporosis y aumento del riesgo de fracturas en la edad adulta.

Se ha comprobado que por encima de los 3 años de edad, una dieta para niños galactosémicos que no sea expresamente suplementada, no asegura la ingesta de los aportes adecuados de calcio; y por ello a partir de esa edad es preciso por tanto utilizar un suplemento de Ca por vía oral . La dosis diaria de Ca depende de la ingesta calculada mediante encuesta dietética practicada previamente en cada caso, y a ser posible se usará Carbonato cálcico (1 gramo proporciona 400 mg de calcio elemental) por su menor efecto quelante. Su absorción mejora si se reparte en varias dosis diarias y se administra coincidiendo con las comidas. Como efectos secundarios puede dar lugar a flatulencia y estreñimiento, y puede interferir la absorción de

otros alimentos tales como salicilatos, fluor, hierro, etc. La administración simultánea de 400 UI de vitamina D favorece la absorción del Ca administrado. Mientras dure el tratamiento es preciso monitorizar el Ca en orina con el fin de detectar hipercalciuria por sobredosificación.

**Ingesta adecuada de calcio (National Acedemy of Sciences, 1.997)**

| EDAD | APORTES ADECUADOS ( mg/día) |
|---|---|
| 0 – 6 meses | 210 |
| 6 – 12 meses | 270 |
| 1 – 3 años | 500 |
| 4 – 8 años | 800 |
| 9 – 13 años | 1300 |
| 14 – 18 años | 1300 |
| 19 – 30 años | 1000 |

**Recomendaciones generales para el uso de alimentos en la dieta de la galactosemia.**

| ALIMENTOS DE LIBRE UTILIZACIÓN | ALIMENTOS PARA USAR BAJO CONTROL | ALIMENTOS PROHIBIDOS * |
|---|---|---|
| **BEBIDAS**<br>Café, vino, cerveza, té<br>Bebidas carbónicas | | Cualquier bebida con leche, lactosa, caseinato cálcico , caseinato sódico. |
| **LECHE Y DERIVADOS**<br>Fórmulas lácteas sin lactosa y cuyas proteínas procedan de la soja. | Productos confeccionados con harina de soja | Leche y derivados (Flanes, cremas, yogours, quesos, etc)<br>Bebidas con leche |
| **CEREALES**<br>Trigo, cebada, avena, centeno, maíz, avena, arroz.<br>Todas las pastas manufacturadas sin leche: fideos, macarrones, espaguetis, tortitas, palomitas de maiz sin mantequilla, etc.. | Harina de soja | Todos los manufacturados con leche |
| **REPOSTERIA**<br>Cabello de ángel, gelatina<br>Todos los manufacturados con productos sin leche | | Todos los manufacturados con leche o derivados de la leche.. |
| **HUEVOS**<br>Todos | | Recetas con leche |
| **GRASAS**<br>Bacon / Tocino<br>Manteca de cerdo/ Sebo<br>Margarina sin leche<br>Aceites vegetales | | Mantequilla. Nata<br>Margarina con leche<br>Productos con caseinato<br>Mantequilla de cacahuete con leche |
| **VERDURAS**<br>Alcachofa, espárrago, calabacín, remolacha, coliflor, apio, cardo, col rizada, lechuga, champiñón, perejil, rábano, berenjena, zanahoria, cebolla, brócoli, repollo,pepino, nabo,patata, espinaca, judía verde. | Calabaza, col de Bruselas, pimientos, puerro, tomate. | Guisantes. |
| **AZUCARES / EDULCORANTES**<br>Azúcar de caña<br>Jarabe de maíz<br>Miel<br>Mermeladas de frutas permitidas<br>Jarabe de arce<br>Sacarina | Mermeladas de frutas a controlar<br>Cacao | Jarabe y melaza de manzana<br>Edulcorantes con lactosa<br>Mermeladas de frutas prohibidas<br>Caramelos “toffe” |
| **CARNES / PESCADOS / AVES**<br>Buey, pollo, ternera, cordero, cerdo, jamón, pescado, marisco | | Conservas y cocinados con leche (vigilar embutidos, jamón York, etc.)<br>Vísceras: sesos, riñones, hígado, páncreas, bazo. |
| **LEGUMBRES / SEMILLAS**<br>Cacahuetes, nueces.<br>Olivas | Pipas de girasol | Garbanzos, lentejas, alubias<br>Avellanas |
| **FRUTAS / ZUMOS**<br>Todos los zumos sin lactosa, o de frutas no prohibidas.<br>Albaricoque, aguacate, cereza, melón, mosto, limón, pavía, naranja, manzana, mango, plátano, pera, melocotón, fresa, pomelo, uva. | Arándano, ciruela, kiwi, papaya, sandía. | Todas las conservas con lactosa<br>Caqui, dátiles secos, higos secos, ciruelas pasas, papaya, pasas. |

* No existe acuerdo unánime acerca de la utilización de las legumbres y de las frutas reseñadas como prohibidas en esta tabla. Probablemente la mayoría de los pacientes pueden tolerar cantidades moderadas de estos alimentos, pero es mejor no usarlos sistemáticamente en la confección de la dieta diaria. No hay ninguna duda en relación con la prohibición absoluta de utilizar leche o derivados.