

GUÍA DE PRÁCTICA CLÍNICA

GPC

Actualización
2017

**GALACTOSEMIA
TAMIZAJE, DIAGNÓSTICO,
TRATAMIENTO MÉDICO DE LAS
COMPLICACIONES E INTERVENCIÓN
NUTRICIONAL**

GUÍA DE REFERENCIA RÁPIDA

CATÁLOGO MAESTRO DE GUÍAS DE PRÁCTICA CLÍNICA: IMSS-536-12

Durango 289- 1A Colonia Roma
Delegación Cuauhtémoc, 06700 México, DF.
Página Web: www.imss.gob.mx

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

Editor General
Coordinación Técnica de Excelencia Clínica
Coordinación de Unidades Médicas de Alta Especialidad

La guía de referencia rápida tiene como objetivo proporcionar al usuario las **recomendaciones clave** de la guía **Galactosemia. Tamizaje, diagnóstico, tratamiento médico de las complicaciones e intervención nutricional**, 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://www.imss.gob.mx/profesionales-salud/gpc>

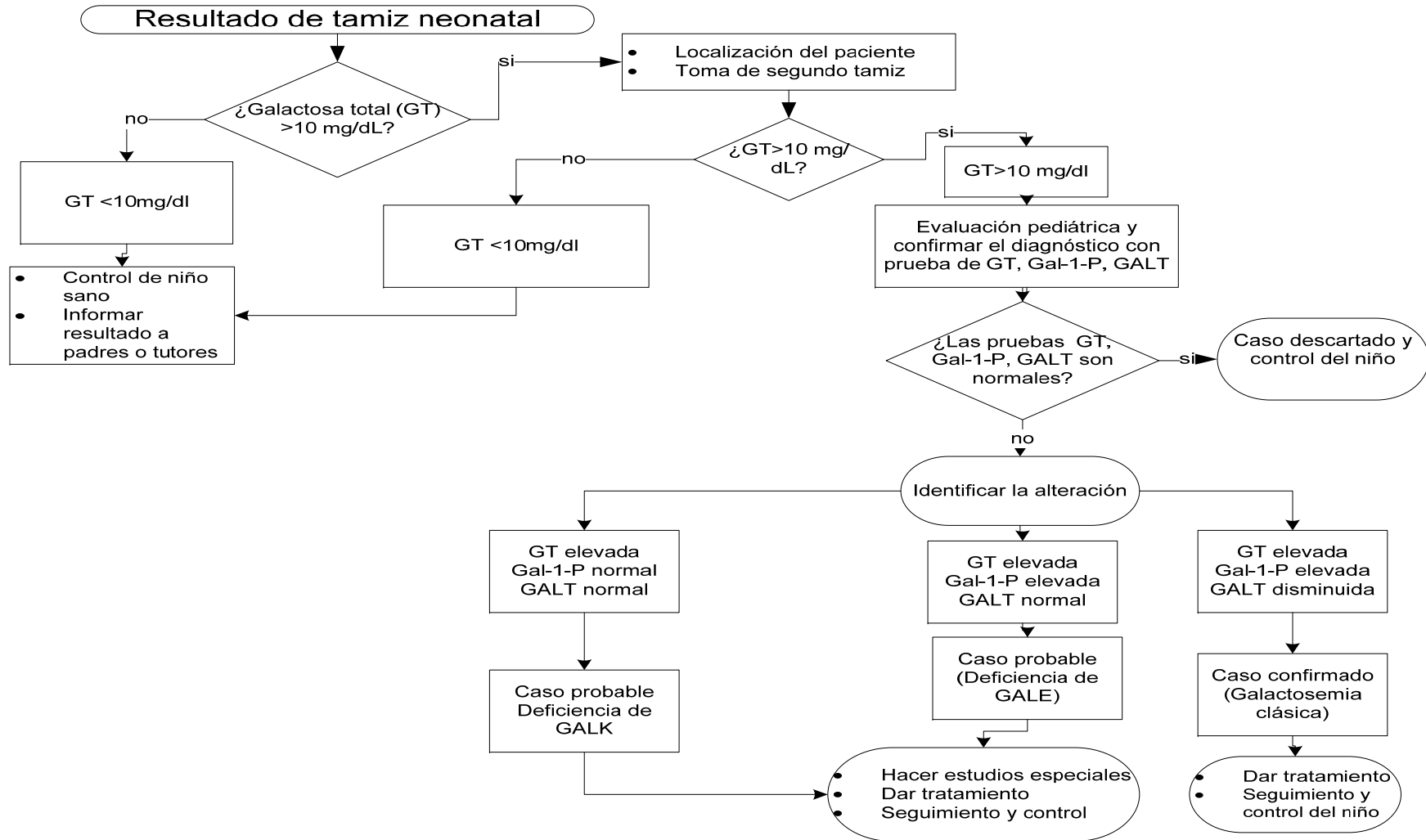
<http://www.cenetec.salud.gob.mx/contenidos/gpc/catalogoMaestroGPC.html#>

Debe ser citado como: **Galactosemia. Tamizaje, diagnóstico, tratamiento médico de las complicaciones e intervención nutricional**. Guía de Referencia Rápida: Guía de Práctica Clínica. México, Instituto Mexicano del Seguro Social; Disponible en: <http://www.imss.gob.mx/profesionales-salud/gpc>
<http://www.cenetec.salud.gob.mx/contenidos/gpc/catalogoMaestroGPC.html#>

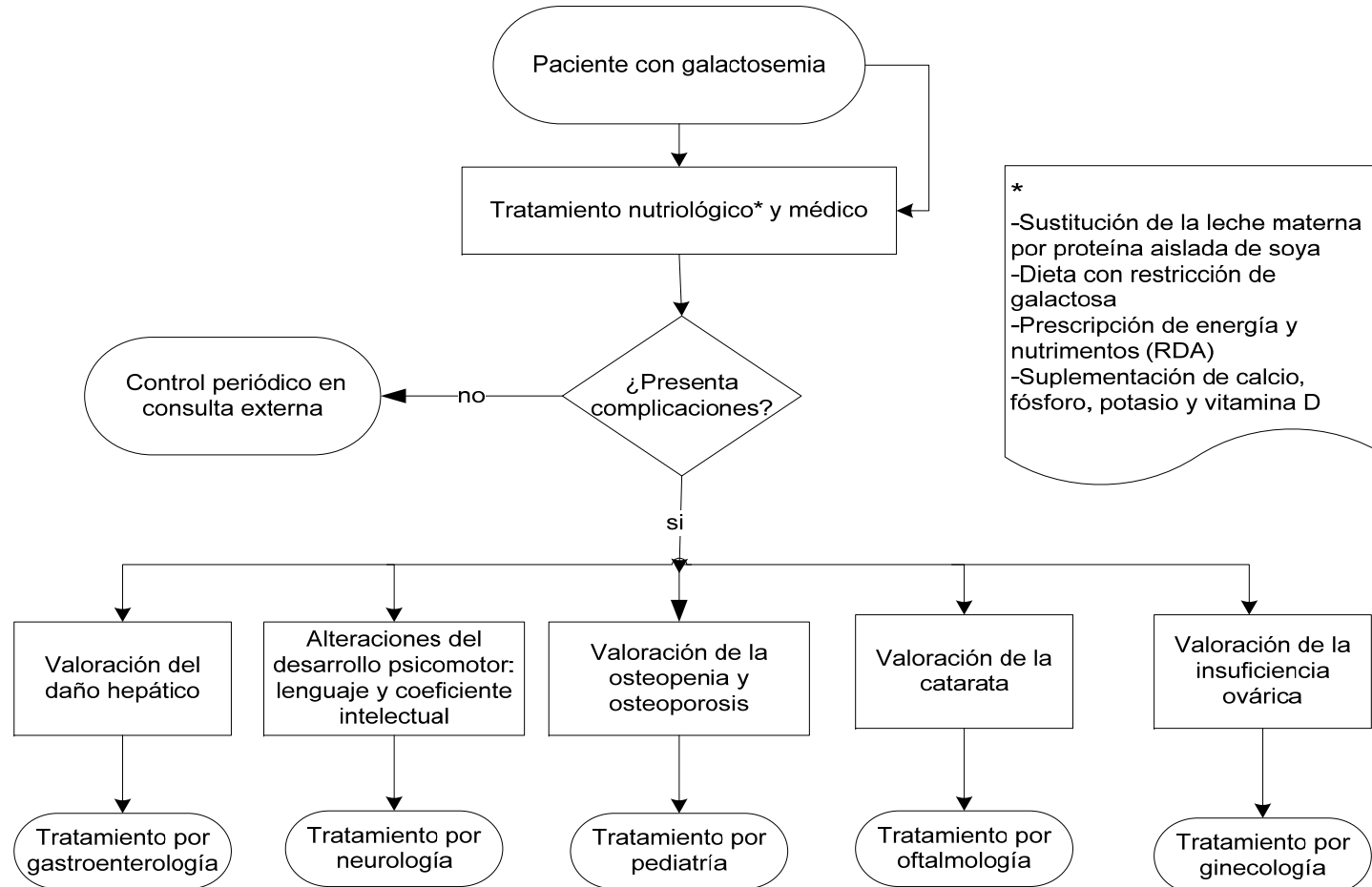
ISBN en trámite

1. DIAGRAMAS DE FLUJO

DETECCIÓN DE GALACTOSEMIA CLÁSICA POR TAMIZ NEONATAL (IMSS) (CONSIDERAR LOS CAMBIOS DE ACUERDO A LA INSTITUCIÓN)



COMPLICACIONES DE PACIENTES CON GALACTOSEMIA



TAMIZAJE NEONATAL Y FACTORES QUE INTERVIENEN EN EL RESULTADO

Recomendación Clave	GR*
<p>Dependiendo de la técnica analítica y el programa institucional establecido, se considera oportuna la toma del tamiz neonatal en las siguientes condiciones: En las instituciones públicas, en el día 3 y 5 de vida (durante la primera atención preventiva en el primer nivel) En centros privados, las primeras 24 horas de vida (antes del egreso hospitalario del recién nacido) en el tamizaje</p>	D NICE
<p>Si permanece hospitalizado el recién nacido en salas de cuidados especiales en las instituciones públicas, debe realizarse el tamiz neonatal del 3° al 5° día de vida</p>	PBP
<p>En México, en las instituciones de salud se realiza la determinación de galactosa total como prueba de tamizaje. Se recomienda que los programas de tamizaje estén inscritos en el sistema de control de calidad externo</p>	D NICE
<p>Se recomienda además de la sensibilidad y especificidad, medir el valor predictivo positivo para evaluar la efectividad de la prueba de galactosemia en relación a los falsos positivos</p>	D NICE
<p>La detección oportuna de galactosemia debe ser parte en las instituciones de salud, de los programas de tamizaje de errores innatos del metabolismo en el recién nacido</p>	D NICE
<p>Se recomienda que con la técnica de detección de galactosemia, el VPP sea mayor al 20%; es decir, al menos 1 de cada 5 casos sospechosos se confirme</p>	D NICE
<p>En las instituciones de salud, las autoridades sanitarias deben considerar la evaluación del valor predictivo, sensibilidad y especificidad de las pruebas de tamizaje, para determinar la utilidad de las diversas metodologías empleadas en el procesamiento de muestras de tamiz neonatal</p>	PBP
<p>Vigilar y establecer medidas que permitan minimizar el tiempo que transcurre entre la toma de muestra de tamiz, envío al laboratorio, obtención de resultados, localización del paciente, toma y obtención de las pruebas confirmatorias a fin de asegurar el beneficio máximo del tamizaje al detectar oportunamente la población de recién nacidos con la patología</p>	PBP
<p>Las muestras tomadas de tamiz neonatal deben ser enviadas a laboratorios de referencia dentro de las primeras 24 horas a partir de la toma de la muestra, para lograr la oportunidad en el diagnóstico en la primera semana de vida</p>	PBP

Los laboratorios que procesan muestras de tamiz neonatal, deberán asegurar los resultados dentro de las siguientes 3 a 5 días a partir de su recepción, para asegurar un diagnóstico y tratamiento oportuno	PBP
Al referir un caso con valores anormales de tamiz neonatal para galactosemia a otra institución que maneja otra metodología, se deben describir los valores de referencia del resultado, para evitar errores en interpretación	PBP
El pediatra, médico familiar y personal que brinda atención al recién nacido debe estar familiarizado con los valores de galactosa total establecidos por el programa de tamiz neonatal de su institución de salud o laboratorio de referencia	PBP
Se requiere mantener sistemas de información para monitorizar los beneficios/riesgos del tamizaje, así como para la obtención de incidencias, seguimiento de casos e indicadores de calidad de los programas	PBP
Iniciar el manejo médico y nutricional hasta tener el diagnóstico definitivo, incluyendo la biología molecular, en casos de pacientes asintomáticos con resultado de tamiz neonatal anormal	D NICE
La rapidez en la obtención de resultados confirmatorios disminuye la posibilidad de interrumpir la lactancia materna por periodos largos, en los casos en los que se descarte o presente una variedad que no contraindique la lactancia materna	PBP
Cuando se reporta un tamiz neonatal positivo para galactosemia, en caso que con los estudios de certeza diagnóstica se descarte galactosemia por deficiencia de GALT, GALE o GALK, se recomienda hacer diagnóstico diferencial con otras etiologías que presenten hipergalactosemia secundaria	D NICE
Realizar determinación de azúcares reductoras en orina en todo paciente con sospecha de galactosemia cuando aún recibe alimentación con lactancia materna o fórmula conteniendo lactosa. Cuando el lactante tiene galactosemia se encontrará un resultado positivo entre 2+ y 4+	PBP
Sospechar galactosemia clásica ante un neonato que en los primeros 3 a 10 días de vida presente síntomas de hipotonía, vómitos, rechazo al alimento y no esperar el resultado de tamiz neonatal (en caso de que no se haya reportado), solicitar las pruebas confirmatorias (GALT, G-1-P y galactosa total) y suspender la lactancia materna	PBP
En México, mediante método fluorescente (fluorescencia por NADH o fluorescencia de galactosa oxidasa), el valor de corte establecido en las instituciones de salud es de 10 mg/dl. Valores mayores a éste, se considera un caso probable el cual deberá ser confirmado con la prueba considerada estándar de oro	D NICE
Los países que implementen programas de tamizaje neonatal deberán determinar si el objetivo es la detección temprana de galactosemia clásica (solo GALT) o de todas las variedades de galactosemia (GALT + galactosa total)	D NICE
Si el recién nacido estaba en ayuno al momento de la toma de la muestra, deberá registrarse en la ficha de identificación, para que en el laboratorio no se realice la medición de galactosa total. En esta situación se deberá solicitar nueva muestra de tamiz una vez que el recién nacido haya recibido alimentación por lactancia materna o sucedáneo	PBP

Previo a la transfusión sanguínea de un recién nacido en período de ser tamizado, tomar la muestra para tamiz neonatal. En caso que el recién nacido hubiera recibido alguna transfusión sanguínea, esperar 14 días para realizarle la toma de tamiz

PBP

DIAGNÓSTICO BIOQUÍMICO Y GENÉTICO DE LA GALACTOSEMIA CLÁSICA

Recomendación Clave	GR*
En México, se recomienda incluir la medición de GALT, galactosa total (GT) y G-1-P ante un caso probable de galactosemia	D NICE
En México las técnicas más empleadas para la medición de GALT incluyen reacción enzimática seguida de LC/MS/MS	D NICE
El médico tratante deberá familiarizarse con las metodologías que realicen una medición más precisa de la determinación de la actividad de la GALT, así como de los valores de corte	PBP
Es importante que el equipo de salud tenga protocolizada la logística para la toma, tratamiento de la muestra, conservación, embalaje y envío al laboratorio de referencia establecido por el programa de tamizaje de su institución médica	PBP
Se recomienda que para la realización de las pruebas confirmatorias y ante la indicación médica de transfusión, se tome la muestra previo a ésta; en caso de no ser posible, se requerirá realizar el estudio 14 días después de la transfusión	D NICE
En todos los casos con valores bajos en la determinación de GALT (caso confirmado de galactosemia por deficiencia de GALT), deben estudiarse las mutaciones comunes para confirmar la diferenciación entre galactosemia clásica, galactosemia Duarte y otras variedades alélicas	D NICE
Ante el hallazgo de la variante Los Angeles (D1), la conducta será descartar el caso ya que no se considera galactosemia debido a que no ocasiona disminución de GALT; así mismo la galactosa total y galactosa-1-fosfato suelen estar normales	D NICE
La indicación para solicitar la medición enzimática de GALK, será por la sospecha clínica y/o bioquímica posterior a realizar las pruebas diagnósticas ante un caso probable de galactosemia detectado por tamizaje. Éstas revelarán galactosa total elevada, galactosa-1-fosfato y GALT normales (Ver Cuadro 1)	D NICE
Es recomendable que todo médico ante un caso con sospecha clínica de galactosemia o resultado elevado para galactosa en tamiz neonatal, solicite la cuantificación de GALT en eritrocitos y de ser posible confirmar la variante mediante estudio genético	D NICE

COMPLICACIONES DE LA GALACTOSEMIA (DAÑO HEPÁTICO, DESARROLLO PSICOMOTOR: LENGUAJE Y COEFICIENTE INTELECTUAL, COMPLICACIONES ÓSEAS, CATARATAS, INSUFICIENCIA OVÁRICA)

Recomendación Clave	GR*
DAÑO HEPÁTICO	
El daño al hígado y cerebro en galactosemia es secundario al diagnóstico tardío de la enfermedad. Dar tratamiento dietético desde los primeros 10 días de vida para revertir el daño hepático	D NICE
Valorar la función hepática y en caso de daño el servicio de gastroenterología debe dar tratamiento y seguimiento	PBP
DESARROLLO PSICOMOTOR. LENGUAJE Y COEFICIENTE INTELECTUAL	
Se debe realizar valoración de desarrollo neurológico, de desarrollo y coeficiente intelectual y cognitivo	D NICE Welling L, 2017
<p>Se recomienda las pruebas IQ de acuerdo a edad:</p> <p>A los 2 años: Bayley Scales of Infant and Toddler Development (BSID) o una medida similar</p> <p>A los 4-5 años: Wechsler Preschool y Escala de Inteligencia Primaria (WPPSI) o una medida similar.</p> <p>A los 8-10 años: Wechsler, Escala de Inteligencia para los Niños (WISC) o una medida similar</p> <p>A los 12-14 años: Escala de Inteligencia de Wechsler para Niños (WISC) o una medida similar</p> <p>A los 15 años y mayores: cognitiva, velocidad y comprensión espacial visual</p>	D NICE
<p>Se recomienda:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Evaluación del lenguaje que incluya la prueba de audición. • Evaluación breve de la comunicación prelingüística (<2 años de edad) y expresiva, receptiva y el uso del lenguaje pragmático • Exámen de estructura-función motora del habla (observación de la respiración, la resonancia, la voz, la articulación) y la facilidad del habla para todos los niños que no cumplen los parámetros apropiados para su edad • Evaluación cognitiva si hay sospecha de un trastorno 	D NICE
<p>Se recomienda:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Para el desarrollo del lenguaje terapia de juego durante el segundo año de vida • Terapia del lenguaje individual centrado en repetición de un pequeño número de objetos. Debe de iniciar durante el segundo año de vida y continuar de acuerdo a evolución y según sea necesario • Terapia de respiración, fonación, resonancia y de acuerdo a déficits, durante los años de preescolar y primaria 	D NICE

Los pacientes con diagnóstico de galactosemia deben de ser valorados por psicólogo clínico ó neuropsicólogo para realizar pruebas de IQ y de acuerdo al puntaje iniciar estimulación específica. Los pacientes que presenten alteraciones del lenguaje se enviarán a terapia del lenguaje	PBP
Se recomienda valoración neurológica a los 2-3 años de edad, en caso de daño neurológico mantenerlo en vigilancia cada 6 meses. En caso de crisis convulsivas solicitar electroencefalograma y de ser necesario estudios de imagen	D NICE
Los niños y adolescentes con diagnóstico de galactosemia y alteraciones neurológicas solicitar electroencefalograma y valoración por neurólogo pediatra	PBP
COMPLICACIONES ÓSEAS	
Se recomienda cubrir las cantidades de calcio y de vitamina D de acuerdo a las características del paciente (Ver Cuadro 2)	D NICE
Se recomienda la detección de osteopenia por medio de la densidad mineral ósea a partir de los 6 años, pubertad y adolescencia y posteriormente cada cinco años	D NICE
Es importante la administración de calcio y vitamina D a requerimientos de acuerdo a edad del paciente, esta medida terapéutica previene la desmineralización ósea	PBP
CATARATAS	
Referir al paciente a un oftalmólogo en el momento del diagnóstico, para la evaluación de la catarata. Realizar seguimiento oftalmológico en pacientes con catarata hasta que haya resuelto por completo; Los niños que no presenten catarata deben valorarse por un oftalmólogo al año, a los 5 años de edad y en la adolescencia	D NICE
INSUFICIENCIA OVÁRICA	
Se recomienda en las mujeres adolescentes Vigilar los trastornos menstruales. Deben de ser evaluadas con determinación de hormona folículo estimulante en suero No se recomienda ultrasonido pélvico o resonancia magnética nuclear a menos que clínicamente esté indicado Terapia de reemplazo hormonal al inicio de la amenorrea secundaria para reducir el riesgo de osteoporosis y otras complicaciones de la insuficiencia ovárica primaria	D NICE
Las adolescentes que presenten trastornos menstruales (amenorrea, oligomenorrea) se deben enviar con el endocrinólogo pediatra para valorar el inicio de sustitución hormonal	PBP

INTERVENCIÓN NUTRICIONAL (TRATAMIENTO DIETÉTICO, CONTENIDO DE GALACTOSA EN ALIMENTOS)

Recomendación Clave	GR*
Los pacientes con galactosemia clásica deben ser tratados con dieta restringida en galactosa	C NICE
En el recién nacido con galactosemia clásica la lactancia materna está absolutamente contraindicada, y se debe implementar tratamiento con una fórmula a base de proteína de soya	D NICE
La indicación de fórmula de soya en recién nacidos prematuros produce disminución en los niveles de fósforo y elevación de fosfatasa alcalina, lo que puede condicionar osteopenia en el prematuro. Tendría que reconsiderarse su uso en pacientes prematuros con galactosemia clásica en quienes se recomendaría indicar fórmulas elementales	D NICE
Pueden incluirse en la dieta frutas, vegetales, jugos, legumbres y productos de soya no fermentados (Ver Cuadro 3, 4, 5)	D NICE
Las leches bajas en lactosa o deslactosadas están contraindicadas en galactosemia clásica ya que la lactosa fue hidrolizada y la galactosa está libre y en cantidades considerable	D GRADE
Algunos quesos maduros (añejos) pueden ser incluidos en la dieta, además de suplementos como caseinato de calcio y sodio	D NICE
La mantequilla clarificada y mantequilla líquida (aceite de mantequilla) se pueden introducir en la dieta de pacientes en quienes se permite recibir bajas cantidades de galactosa	D NICE
No se debe liberar la dieta en galactosemia clásica ya que no hay evidencia suficiente que refiera la tolerancia a la galactosa	D NICE
Suplementar con calcio y vitamina D a pacientes cuyos requerimientos no sean cubiertos con el aporte dietético	D NICE
Se aconseja evaluar anualmente la concentración de 25OH-vitamina D en plasma	D NICE
Se debe capacitar al personal de nutrición y dietética, médico y de enfermería sobre la identificación de alimentos con alto y bajo contenido de galactosa.(Ver Cuadro 3, 4, 5)	PBP
Capacitar al personal que elabora el plan de alimentación en relación al cálculo de energía requerido por el paciente, aporte de nutrimentos y de alimentos bajos en galactosa, alimentos equivalentes y tiempos de alimentación. (Ver Plan de alimentación. Ejemplo 1, 2, 3)	PBP

2. CUADROS O FIGURAS

Cuadro 1. Interpretación de resultados para el diagnóstico de galactosemia

Galactosa Total (mg/dL)	G-1-P (mg/dL)	GALT (nmol/h/mg Hb)	Interpretación	Clasificación	Acciones
< 2 (Normal)	< 1 (Normal)	>24.5 (Normal)	Normal (N/N)	Caso descartado	Control del niño sano
< 2 (Normal)	< 1 (Normal)	10 – 24.4 (Baja +)	Probable portador Galactosemia (G/N) o Duarte Heterocigoto (D/N)	Caso descartado Probable Portador Galactosemia o Duarte	Consejería genética. Valorar solicitar PCR para mutaciones comunes
> 2.0 (Alta)	< 1 (Normal)	> 24.5 (Normal)	Probable deficiencia de GALK	Caso confirmado de Galactosemia Probable deficiencia de GALK	Tratamiento y control. Medición enzimática de GALK
< 2 (Normal)	>1 (Alta)	> 24.5 (Normal)	Probable deficiencia de GALE	Caso confirmado de Galactosemia Probable deficiencia de GALE	Tratamiento y control. Medición enzimática de GALE
< 2 (Normal)	>1 (Alta)	2.5 - 9.9 (Baja ++)	Galactosemia por deficiencia de GALT tipo Duarte (D/G)	Caso confirmado de Galactosemia Probable Duarte	Tratamiento y control. PCR para mutaciones comunes
< 2 (Normal)	>1 (Alta)	< 2.5 - 0 (Baja +++)	Galactosemia clásica por deficiencia de GALT (G/G)	Caso confirmado de Galactosemia Clásica	Tratamiento y control. PCR para mutaciones comunes

Unidades: nmol/h/mg Hb: nanomoles por hora por miligramo de Hemoglobina.

Nota: Los valores de los metabolitos y enzimas (Galactosa total (GT), G-1-P y GALT) deben ser interpretados con base a los valores de normalidad en población sana que informa el laboratorio de referencia, preferentemente en población similar (recién nacido, mexicano).

Delgado-González EE, Burciaga-Torres MA, González-Guerrero JL. Breviario Epidemiológico de Enfermedades Metabólicas Congénitas, 2015. División de Atención Prenatal y Planificación Familiar, IMSS.

Cuadro 2. Recomendación de calcio y vitamina D en diferentes grupos de edad en caso de riesgo o disminución de la masa ósea (Institute of Medicine 2011)

Edad (años)	Calcio (mg/día)	Vitamina D (UI/día)
<1	200-260	400-1,000
1-3	700	600-1,000
4-8	1,000	600-1,000
9-13	1,300	600-1,000
14-18	1,300	600-1,000
19-70	1,000 (H) o 1,200 (M)	1,500-2,000
>70	1,200	1,500-2,000

Van EB, Römers MMM, Rubio-Gozalbo ME. Revised Proposal for the Prevention of Low Bone Mass in Patients with Classic Galactosemia. JIMD Reports. 2014;17:41-46. doi:10.1007/8904_2014_331.

Cuadro 3. Alimentos e ingredientes para galactosemia clásica

Alimentos e ingredientes permitidos	Alimentos e ingredientes restringidos
<ul style="list-style-type: none"> -Fórmula para lactantes a base de proteína de soya -Fórmula elementales para lactantes a base de aminoácidos -Todas las frutas, verduras y sus jugos y encurtidos -Todas las leguminosas (ej: alubias, frijoles, garbanzos, soya) -Productos a base de soya no fermentada (leche de soya, tofu, proteína de soya texturizada, proteína vegetal hidrolizada, concentrado de proteína de soya, análogos de carne, salsa de soya no fermentada (que se obtiene de hidrolizado de proteína de soya)) -Quesos añejos: Emmental/Suizo, Gruyere, Cheddar, Queso rallado 100% parmesano -Caseinato de sodio y calcio -Productos de cacao, excepto leche con chocolate -Ingredientes adicionales: saborizantes naturales o artificiales, todas las gomas incluyendo las carrageninas 	<ul style="list-style-type: none"> -Leche materna, todas la fórmulas para lactantes derivadas de la leche -Todos los alimentos y bebidas derivados de la leche, excepto los caseinatos o quesos añejos enlistados en la primera columna -Todos los ingredientes derivados de la leche incluyendo sólidos de mantequilla, caseinato caseina, proteína de leche deshidratada, sólidos de leche deshidratada, proteína hidrolizada de trigo suero leche, proteína hidrolizada de caseina, lactosa, lactoalbúmina, suero de leche -Todos los quesos o derivados de quesos, excepto los que se enlistan en la primera columna de esta tabla -Vísceras y "carne frías" -Productos de soya fermentados (ejemplo: miso, natto, tempeh, sufu) -Salsa de soya fermentada

Traducido y modificado de Van Calcar SC. Molecular Genetics and Metabolism 2014; 112: 191-197.

Cuadro 4. Contenido de galactosa en alimentos e ingredientes

Alimentos		Contenido de galactosa (mg/100 g alimento)	
		Media± desviación estándar	Intervalo
Productos derivados de la leche	Cheddar	9.5±17.9	<2.8 a 104.3
	Gruyere	4.1 ±1.2	<2.8 a 5.1
	Emmental/Suizo	3.5±1.2	<2.8 a 7.4
	Queso parmesano en trozo (>10 meses)	18.3±33.3	<2.8 a 156
	Queso parmesano rallado	9.7±12.0	<2.8 a 23.6
	Caseinato de sodio y calcio	35.5±37.7	<5.1 a 95.5
Productos de plantas	Varias frutas (crudas y procesadas)	9.7±7.9	1.0 a 44.5
	Varios vegetales (crudos y procesados)	9.3±11.4	ND a 77.2 (ND: no detectado)
	Jugos de frutas y verduras	18.3±14.0	40 a 46.4
	Garbanzo	149.5±197	24.6 a 443.8
	Otras leguminosas (crudas o procesadas)	46.2±63.1	ND a 174.8
	Productos de soya		
	Frijol de soya	43.8	
	Leche de soya (de frijol de soya completo)	5.1±0.4	4.8 a 5.3
	Tofu de seda	90 (peso seco)	
	Productos fermentados de soya		
	Pasta de miso	6 290.7±121.2	139 a 433
	Salsa de soya	361.7±147.3	240-590
Sufu (tofu fermentado)	912 (peso seco)		

Traducido y modificado de Van Calcar SC. Molecular Genetics and Metabolism 2014; 112: 191-197.

Cuadro 5. Contenido de galactosa en diferentes alimentos para lactantes

Producto	Contenido de galactosa
Leche vaca	18,000 mg/dL
Leche materna	12,222 mg/dL
Caseína 100g	184 mg
Hidrolizado de caseína	60 –70 mg/L
Fórmula infantil a base de aislado de proteína de soya	11.1 mg/L
Fórmulas elementales	0

Secretaría de Salud. GPC Tratamiento Nutricional del paciente pediátrico y adolescente con Galactosemia, México 2012.

3. PLAN DE ALIMENTACIÓN

Ejemplo 1							
PLAN DE ALIMENTACIÓN PARA PACIENTES CON GALACTOSEMIA CLÁSICA DE 3 MESES							
Paciente de 3 meses. Peso 5 kg. Talla 59 cms.							
Cálculo							
Recomendación: 512 kcal (103 kcal/kg/día) Hidratos de Carbono: 50% Lípidos: 37% Proteína: 13%, Libre de Galactosa							
Nutriente	%	kcal	g o mg o ml totales				
Proteína	13%	66.5	16.6 g				
HCO	50%	256	64 g				
Lípidos	37%	189.5	21g				
Total	100%	512	--				
Calcio	--	--	585 mg				
Líquidos	--	--	147 ml/kg/día				
Tabla 1.1 Nutrientes contenidos en los alimentos contenidos en la dieta							
Alimento	Cantidad		Proteína	Lípidos	HCO	Energía	Calcio
*Formula de proteína aislada de soya	110 g	(25 oz) 740 ml	16.6 g	21 g	64 g	512 kcal	585 mg
Ejemplo 1.2 Horarios de alimentación y alimentos							
Paciente de 3 meses de edad con peso de 5 kg							
HORA/TIEMPOS DE ALIMENTACIÓN	SUGERENCIA						
6:00 am, 1ra Toma	17.6 g de Formula de proteína aislada de soya en 118 ml de agua						
9:00 am, 2da Toma	17.6 g de Formula de proteína aislada de soya en 118 ml de agua						
12:00 pm, 3ra Toma	17.6 g de Formula de proteína aislada de soya en 118 ml de agua						
15:00 pm, 4ta Toma	22 g de Formula de proteína aislada de soya en 147 ml de agua						
18:00 pm, 5ta Toma	17.6 g de Formula de proteína aislada de soya en 118 ml de agua						
21:00 pm, 6ta Toma	17.6 g de Formula de proteína aislada de soya en 118 ml de agua						
*Fórmula de proteína aislada de soya, niños de 0 a 12 meses de edad. Clave: 030.000.0021.00 Publicado en el capítulo 15 de Nutriología en el Cuadro Básico de Medicamentos							
Nota: Ver etiqueta del producto							

Ejemplo 2

PLAN DE ALIMENTACIÓN PARA PACIENTES CON GALACTOSEMIA CLÁSICA DE 9 MESES

Paciente de 9 meses de edad con peso de 9 kg

Cálculo

Recomendación: 1170 kcal

Hidratos de Carbono: 57% Lípidos: 32% Proteína: 11%

Nutrimento	%	kcal	g o mg totales
Proteína	11%	128	32 g
HCO	57%	667	167 g
Lípidos	32%	374	42 g
Total	100%	1170 kcal	--
Galactosa			50 – 200

Ejemplo 2.1 Nutrientes contenidos en los grupos de alimentos

1 cucharadita (cdita) = 5g; 1 cucharada (cda) = 15g; 1 onza (oz) = 29 ml

Grupo de Alimentos	Cantidad	Energía	Proteína	Grasas	HCO Galactosa
Alim. Origen Animal	2 raciones	110 kcal	14 g	6 g	-
Cereales	3 raciones	210 kcal	6 g	-	45 g
Grasas	5 raciones	225 kcal	-	25 g	-
Frutas	2 raciones	120 kcal	-	-	30 g
Vegetales	4 raciones	100 kcal	8 g	-	16 g
Azúcares	4 raciones	160 kcal	-	-	40 g
*Formula de proteína aislada de soya	60 g (13.5 oz) 390 ml	285 kcal	9 g	13.2 g	32.4g
TOTAL		1210 kcal	37 g	44.2 g	163.4 g

*Fórmula de proteína aislada de soya, niños de 0 a 12 meses de edad. Clave: 030.000.0021.00 Publicado en el capítulo 15 de Nutriología en el Cuadro Básico de Medicamentos.

Nota: Ver etiqueta del producto

Ejemplo 2.2 Dieta, horarios de alimentación, equivalentes y alimentos

Cálculo para la dieta del paciente con Galactosemia Clásica

Hora	8:00 am	11:00 am	14:00 pm	18:00 pm	21:00 pm
Cereales	1 ración	-	1 ración	-	1 ración
Fruta	½ ración	½ ración	-	-	1 ración
Vegetales	1 ración	-	2 raciones	-	1 ración
Aceite, grasa	2 raciones	-	2 raciones	-	1 ración
Alimentos de Origen Animal (AOA)	1 ración	-	1 ración	-	-
Azucares	-	-	1 ración	2 raciones	2 raciones
Formula de proteína aislada de soya	4.5 oz (130 ml)	4.5oz(130 r			4.5 oz (130ml)

HORA/TIEMPO DE ALIMENTACIÓN	EQUIVALENTES	SUGERENCIA DE MENÜ
8:00 DESAYUNO	VEGETALES 2 ración ACEITES Y GRASAS 2 raciones CEREALES 1 ración FRUTAS ½ ración FORMULA DE PROTEINA AISLADA DE SOYA	1 taza de calabacitas a la mexicana jitomate, cebolla 2 cucharaditas 1 pieza de tortilla ½ pieza de pera en cubitos 130 ml (4.5 oz)
11:00 COLACION 1	FRUTA ½ ración FORMULA DE PROTEINA AISLADA DE SOYA	2 piezas de guayaba medianas 130 ml (4.5 oz)
14:00 COMIDA	CEREALES 1 ración VEGETALES 1 ración AOA 1 ración VEGETALES 1 ración GRASAS 2 raciones AZUCARES 1 ración	¼ Taza de arroz cocido con Chícharo y zanahoria 30 g de molida de res en picadillo con 1 taza de zanahoria y chayote 2 cucharadas de aceite 1 vaso de agua de Jamaica con 2 cdita de azúcar
17:00 COLACIÓN 2	CEREAL 1 ración AOA 1 ración GRASAS 1 ración	1 pieza de tortilla (taquito suave de pollo) 30 g de pollo 1 cda de aceite de olivo
20:00 CENA	FRUTA 1 ración AZUCARES 2 raciones FORMULA DE PROTEINA AISLADA DE SOYA	1 taza de mango picado 2/3 taza de gelatina de limón (sabor opcional) 130 ml (4.5 oz)

*Aporte de calcio en la dieta 126.7 mg. Es muy importante suplementar para no generar deficiencias

Ejemplo 3

PLAN DE ALIMENTACIÓN PARA PACIENTES CON GALACTOSEMIA CLÁSICA DE 3 AÑOS

Paciente de 3 años de edad con peso de 14 kg

Cálculo

Recomendación: 1300 kcal

Hidratos de Carbono: 55% Lípidos: 28% Proteína: 17%

Nutriemento	%	kcal	g o mg totales
Proteína	17%	236	35 g Alto valor biológico 24g Bajo valor biológico
HCO	55%	736	184 g
Lípidos	28%	369	41 g
Total	100%	1341 kcal	--
Galactosa			
Calcio	700 mg/día		

Ejemplo 3.1 Nutrientes contenidos en los grupos de alimentos

1 cucharadita (cdita) = 5g; 1 cucharada (cda) = 15g; 1 onza (oz) = 29 ml

Grupo de Alimentos	Cantidad	Energía	Proteína	Grasas	HCO Galactosa
Alim. Origen Animal	4 raciones	220 kcal	28 g	12 g	-
Cereales	4 raciones	280 kcal	8 g	-	60 g
Grasas	5 raciones	225 kcal	-	25 g	-
Frutas	3 raciones	180 kcal	-	-	45 g
Vegetales	4 raciones	100 kcal	8 g	-	16 g
Azucars	5.5 raciones	220 kcal	-	-	55 g
*Leche de Soya (SoyMilk)	240 ml	100 kcal	7 g	4 g	8 g --
TOTAL		1325 kcal	51 g	41 g	184 g

**Ejemplo 3.2 Dieta, horarios de alimentación, equivalentes y alimentos
Cálculo para la dieta del paciente con Galactosemia Clásica**

Hora	8:00 am	11:00 am	14:00 pm	18:00 pm	21:00 pm
Cereales	1 ración	-	2 ración	-	1 ración
Fruta	½ ración	1 ración	-	½ ración	1 ración
Vegetales	1 ración	2 ración	2 raciones	-	-
Aceite, grasa	2 raciones	-	2 raciones	-	1 ración
Alimentos de Origen Animal (AOA)	1 ración	-	2 raciones	-	1 ración
Azucares	1 ración	-	2 raciones	2 raciones	½ ración
Fórmula de soya	1 ración				
HORA/TIEMPO	EQUIVALENTES		SUGERENCIA DE MENÜ		
8:00 DESAYUNO	ORIGEN ANIMAL	1 ración	1 pieza de huevo a la mexicana,		
	VEGETALES	1 ración	Jitomate, cebolla.		
	ACEITES Y GRASAS	2 raciones	2 cucharaditas		
	CEREALES	1 ración	1 pieza de tortilla		
	LECHE DE SOYA	1 ración	LICUADO DE FRESA		
	FRUTAS	½ ración	1 vaso de 240 ml		
	AZÚCARES	1 ración	8 piezas de fresa		
			2 cditas de azúcar (vainilla al gusto)		
11:00 COLACION	FRUTA	1 ración	1 taza de uvas		
	VEGETALES	2 ración	1 taza de pepino con ½ taza de zanahoria con limón y chile		
14:00 COMIDA	VEGETALES	1 ración	1 taza de sopa de verduras		
	ORIGEN ANIMAL	2 raciones	2 Albóndigas medianas (60g de carne molida de res)		
	GRASAS	2 raciones	2 cucharadas de aceite		
	CEREALES	2 raciones	2 piezas de tortilla de maíz		
	AZÚCARES	1 ración	1 vaso de agua de jamaica con 2 cedita de azúcar		
	AZÚCARES	1 ración	2 piezas de malvavisco (14 g)		
17:00 COLACIÓN	AZÚCARES	2 raciones	2/3 taza de gelatina de durazno (sabor opcional)		
	FRUTA	½ ración	1 pieza de naranja en gajos		
20:00 CENA	AZÚCARES	½ ración	Te de Limón con 1 cedita de azúcar		
	ORIGEN ANIMAL	1 ración	ENSALADA DE ATÚN		
	CEREALES	1 ración	30 g de atún en agua (1/3 lata)		
	GRASAS	1 ración	4 piezas de galleta salada		
	FRUTA	1 ración	1 cucharada de mayonesa		
			1 cda de chícharo y 1 cda de zanahoria. ½ pieza de plátano		

*Aporte de calcio en la dieta 217.7 mg. Es muy importante suplementar calcio y vitamina D para no generar def

4. LISTADO DE RECURSOS

4.1 Tabla de Medicamentos

Medicamentos mencionados en la guía e indicados en el tratamiento del paciente con **Galactosemia:**

CUADRO BÁSICO DE MEDICAMENTOS							
CLAVE	PRINCIPIO ACTIVO	DOSIS RECOMENDADA	PRESENTACIÓN	TIEMPO	EFFECTOS ADVERSOS	INTERACCIONES	CONTRAINDICACIONES
030.000.0021.00	Fórmula de proteína aislada de soya	La que el médico indique de acuerdo al requerimiento del paciente	Lata con 450-454 g	Indicación médica	Disminución de absorción de la hormona tiroidea (T4)		Alergia a la proteína de la soya
010.000.6000.00	Carbonato de calcio/ Vitamina D 3	La que el médico indique de acuerdo al requerimiento del paciente	Carbonato de calcio 1666.67 mg equivalente a 600 mg. Colecalciferon 6.2 mg equivalente a 400 UI de vit D3. Envase con 30 tabletas	Indicación médica	Anorexia, cefalea, gingivitis, fatiga, mialgias, resequedad de piel	El calcio puede reducir la absorción oral de levotiroxina. La captación intestinal del calcio puede ser disminuída por la ingesta simultánea de algunos alimentos como espinacas, ruibarbo, salvado, otros cereales, leche y productos lácteos. La administración concomitante con estrógenos puede aumentar la absorción de calcio.	Hipersensibilidad al fármaco
010.000.1006.00	Gluconato de calcio	Niños: 250-500 mg c/12 hrs	Lactato gluconato de calcio 2.94 g. Carbonato de calcio 300 mg equivalente a 500 mg de calcio ionizable. Envase con 12 comprimidos	Indicado por el médico	--	Disminuye el efecto terapéutico de los bloqueadores de calcio	Hipersensibilidad al fármaco, hipercalcemia, insuficiencia renal, hipercalcúria y cálculos renales
010.000.1098.00	Vitamina ACD	1 gota cada 6 hrs en niños de 6 meses a 3 años de edad. En niños RN a 6 meses 3 gotas cada 24 hrs	Envase de 15 ml	Indicado por el médico	Trastornos gastrointestinales, hipercalcemia, náusea, estreñimiento y sed	Con anticoagulantes presentan hipoprotrombinemia	Hipersensibilidad a componentes de la mezcla, hipercalcemia, hipervitaminosis A ó D, osteodistrofia renal con hiperfosfatemia.
030.000.0013.00	Fórmula de proteína extensamente hidrolizada	Indicación médica	Lata con 450-454 g	Indicación médica	Distensión abdominal, diarrea, vómito	--	Reacciones adversas a fórmulas de proteína extensamente hidrolizado