

**GOBIERNO  
FEDERAL**



**SALUD**

**SEDENA**

**SEMAR**

**Guía de Referencia  
Rápida**

**Tratamiento Nutricional  
del paciente pediátrico y  
adolescente con  
Galactosemia**

**GPC**

**Guía de Práctica Clínica**

Catálogo maestro de guías de práctica clínica: **IMSS-536-12**

CONSEJO DE  
SALUBRIDAD GENERAL



Vivir Mejor

## GUÍA DE REFERENCIA RÁPIDA

### E742 Trastorno del metabolismo de la galactosa

GPC

### Tratamiento Nutricional del paciente pediátrico y adolescente con Galactosemia ISBN en trámite

## DEFINICIÓN

La galactosemia es una enfermedad rara autosómica recesiva caracterizada por la reducida capacidad de convertir la galactosa de la dieta en glucosa debida a una alteración de la actividad de una de las tres enzimas de la vía de Leloir (Fridovich-Keil y Walter 2008).

Existen tres tipos de galactosemia.

- Tipo 1. Galactosemia clásica es la más común y forma más severa. La causa la deficiencia de galactosa-1-fosfato uridil transferasa (GALT).
- Tipo 2. Deficiencia de galactosa quinasa (GALK/GALK).
- Tipo 3. Deficiencia de galactosa-4-fosfato epimerasa.

La galactosemia clásica involucra en su atención aspectos nutricionales, clínicos económicos y sociales, cuya incidencia en diferentes poblaciones es de 1:40,000–1:60,000 recién nacidos, aunque la prevalencia difiere sustancialmente entre las poblaciones (Fridovich-Keil y Walter 2008). Se desconoce la frecuencia de presentación de galactosemia clásica en la población mexicana.

Los recién nacidos afectados parecen normales y posterior a la exposición a la leche o leche materna, que contiene abundante galactosa, se presenta la sintomatología, el recién nacido puede presentar los siguientes trastornos clínicos: retardo en el crecimiento, rechazo al alimento, vómitos, diarrea, ictericia, hepatomegalia, hiperbilirrubilemia, transaminasemia, coagulopatía, anemia, cataratas, disfunción tubular renal, insuficiencia hepática, encefalopatía incluyendo letargia irritabilidad e hipotonía, acidosis metabólica, albuminuria, aminoaciduria generalizada, septicemia por *E coli* y muerte (Walker 2011) (Berry 2011).

Al sospechar o hacer el diagnóstico neonatal, inmediatamente deberá de restringirse la galactosa de la dieta, ya que previene o resuelve los síntomas agudos de la galactosemia clásica. Si la galactosemia clásica no se trata, es probable que en los pacientes entre los seis y diez días de vida se presente insuficiencia hepática aguda con hiperamonemia, sepsis y choque. Las cataratas están presentes en aproximadamente el 10% de los niños.

La frecuencia de hallazgos específicos en neonatos sintomáticos con galactosemia clásica se muestran a continuación:

Hallazgos	Por ciento	Detalles adicionales
Daño hepatocelular	89%	Ictericia (74%)
		Hepatomegalia (43%)
		Pruebas de función hepática anormales (10%)
		Trastornos de la coagulación (9%)
		Ascitis (4%)
Intolerancia a los alimentos	76%	Vómitos (47%)
		Diarrea (12%)
		Alimentación deficiente (23%)
Retraso en el desarrollo	29%	
Letargo	16%	
Convulsiones	1%	
Septicemia	10%	Escherichia coli (26 casos)
		Klebsiella (3)
		Enterobacter (2)
		Aureus (1)
		Estreptococos beta (1)
		Streptococcus faecalis (1)
Encuesta y resultados de 270 neonatos sintomáticos (Waggoner et al, 1990)		

El diagnóstico de la galactosemia se establece mediante la medición de galactosa-1-fosfato (Gal-1-P) y actividad de Galactosa-1-fosfato uridiltransferasa (GALT) en eritrocitos. En la galactosemia clásica, la actividad enzimática GALT es menor del 5% del valor promedio en individuos sanos y la Gal-1-P es mayor de 10 mg/dl.

El tratamiento específico debe iniciar en las primeras semanas de vida y mantenerse durante toda la vida mediante:

- Eliminación de la galactosa de la dieta, ante la menor sospecha clínica o resultado positivo en el tamiz neonatal para prevenir las secuelas irreversibles o muerte en la etapa neonatal (Tang 2012, Bosh 2011).
- Fórmula infantil con base en aislado de proteína de soya.
- Micronutrientes, vitamina D y calcio.

## INICIO DEL TRATAMIENTO TEMPRANO DEL PACIENTE CON GALACTOSEMIA

a. Interrumpa lactancia materna y la ingesta de fórmula que contenga galactosa, cuando se sospeche clínicamente galactosemia o se cuente con un resultado positivo de tamiz. La suspensión de la ingesta de galactosa disminuye la toxicidad aguda, pero no evita las complicaciones a largo plazo.

b. En cuanto un recién nacido presente ictericia a expensas de bilirrubina indirecta, intolerancia a la vía oral, datos de sepsis, insuficiencia hepática debe descartarse galactosemia, ya que el inicio oportuno del tratamiento evita la muerte del paciente.

- c. Ingresar a la base datos de pacientes con errores innatos del metabolismo, a los pacientes con diagnóstico confirmado de galactosemia, para garantizar el control y seguimiento. Vigilar el apego al tratamiento del paciente con galactosemia.
- d. Informar a toda persona de los riesgos genéticos y opciones disponibles para enfrentar estos riesgos.
- e.. Informar a los padres del paciente y al paciente, la evolución y pronóstico de su enfermedad.
- f. Realizar el monitoreo clínico, bioquímico y metabólico de acuerdo al estado del paciente y políticas del centro de atención.
- g. Utilizar la medición de Galactosa-1- fosfato en eritrocitos, ya que es el método más adecuado para la vigilancia del cumplimiento de la dietoterapia.
- h. Establecer dietoterapia específica a los pacientes lactantes cuya actividad enzimática GALT sea menor del 10% de la actividad del control y cuya galactosa-1-fosfato eritrocitaria sea mayor de 10 mg/dl. El tratamiento a base de soya depende de la respuesta de Gal-1-P eritrocitaria. Las concentraciones inferiores a 5 mg/dl se consideran dentro del rango terapéutico.
- i. Realizar exámen oftalmológico del segmento anterior con lámpara de hendidura y fundoscopia indirecta con pupilas dilatadas, en el momento del diagnóstico inicial y anualmente.
- j. Evaluar anualmente, la desmineralización ósea a partir de los tres años de edad.
- k. Determinar FSH y valores sanguíneos de estradiol en todas las niñas de 11 años. En caso de existir insuficiencia ovárica la paciente debe tener seguimiento por el médico ginecólogo y endocrinólogo.
- l. Realizar resonancia magnética cerebral en los pacientes que presentan problemas del desarrollo. ya que en la mayoría de los casos se observa degeneración progresiva del cerebelo.
- m. Evaluar en los pacientes con galactosemia el desarrollo cognitivo, con pruebas psicométricas. La aplicación de éstas pruebas serán por los psicólogos en los centros de atención.
- n. En pacientes con daño cognitivo referirlos a terapia de rehabilitación del lenguaje y apoyo psicológico.
- ñ. Enviar a terapia de rehabilitación a los pacientes con retraso en el desarrollo, a fin de garantizar la intervención temprana para la adquisición de habilidades sociales.
- o. Orientar a los padres para que los niños acudan a escuelas que cuenten con maestros capacitados y psicólogos.
- p. Dar apoyo psicológico a los padres para mejorar la calidad de vida de la familia.

## TRATAMIENTO NUTRICIONAL DEL PACIENTE CON GALACTOSEMIA: REQUERIMIENTOS Y RECOMENDACIONES

- a. a. Está contraindicada la lactancia materna en el recién nacido, dar tratamiento con una fórmula láctea sin lactosa como la de soya.
- b. El abordaje del tratamiento es multidisciplinario, debe intervenir el médico, profesional de la nutrición y otros profesionales más para vigilar aspectos metabólicos, bioquímicos, clínicos y dietéticos.
- c. Se requiere de vigilancia periódica de acuerdo al crecimiento y desarrollo así como el estado metabólico.
- d. Utilizar indicadores de diagnóstico: Peso/Edad para desnutrición aguda, Peso/Talla para desnutrición crónica, Talla/edad para desnutrición crónica, Circunferencia del brazo/edad (reserva calórica y proteica), Circunferencia cefálica/edad (desnutrición crónica) y para seguimiento score Z
- e. Cuando el crecimiento y desarrollo no alcanza los estándares recomendados para la edad, hay que utilizar la curva de crecimiento y desarrollo del paciente, como su propio control.
- f. La nutrición en el primer año de vida es fundamental, debe satisfacer las necesidades energéticas y asegurar el crecimiento y madurez de órganos.
- g. Los aportes de energía y proteína se brindan de acuerdo a las recomendaciones de la RDA.
- h. Los hidratos de carbono deben constituir del 50 al 55% de la energía requerida.

- i. La recomendación de galactosa por día es de: lactantes 50 a 200 mg, preescolares 150 a 200 mg, escolares 200 a 300 mg y adolescentes 250 a 400 mg.

Requerimiento de macronutrientos					
	EDAD	Proteínas	Energía	% Lípidos de la Energía Requerida	% Hidratos de Carbono
		Kg/día	Kcal / Kg		
Lactantes	0 – 3m	3.5 - 3.0	120 (145-95)	De 0 a 6 meses 40 a 45 %	50 al 55 % del requerimiento total
	3 – 6m	3.5 – 3.0	115(145-95)		
	6 – 9m	3.0 – 2.5	110 (135 – 80)	Antes de los 2 años 30 a 40 %	
	9 - 12m	3.0 – 2.5	105 (135 -80)		
		g/día	Kcal/día	30 % después de los dos años	
Preescolar	1 - 4a	≥ 30.0	1300 (900 - 1800)		
Escolar	4 - 7 a	≥ 35.0	1700 (1300-2300)		
Escolar	7 – 11 a	≥ 40.0	2400 (1650-3300)		
Adolescentes mujeres	11 -15 a	≥ 50.0	2200(1500-3000)		
	15-19a	≥ 50.0	2100 (1200-3000)		
	≥ 19a	≥ 50.0	2100 (1400 - 2500)		
Adolescentes hombres	11 - < 15a	≥ 55.0	2700 (2000 - 3700)		
	15 - 19	≥ 65.0	2800 (2100-3900)		
	≥ 19a	≥ 65.0	2900 (2000 - 3300)		

Consultado y adaptada en Abril de 2012 de: Dietary recommendations/Nutritional requirements list of publications.  
<http://www.who.int/nutrition/publications/nutrientrequirements/en/index.html>

## FARMACONUTRICIÓN: VITAMINAS, MINERALES, OTROS NUTRIMENTOS Y MEDICAMENTOS

- a. A partir de los 3 años de edad aportar calcio de acuerdo a la ingesta, distribuyendo en las comidas para mejorar su absorción. Administrar simultáneamente vitamina D con el calcio.
- b. Considerar los siguientes efectos secundarios de la administración de calcio: flatulencia, estreñimiento, hipercalciuria, pérdida de Fe, Zn por quelación.
- c. La recomendación de nutrientes se realizan en base a la RDA: Ca, P, Mg, Zn, Vitamina D, Vitamina K.
- d. El aporte de Ca en mg/día de acuerdo a la edad es: 0-6 meses, 210; 6 a 12 meses, 270; 1 a 3 años 500; 4 a 8 años, 800; 9 a 30 años de edad , 1300.
- e. El profesional de la nutrición aplicará encuesta de alimentos, recordatorio de ingesta de alimentos de 3 días (72Hrs). Dos de alimentación habitual y uno de fin de semana.

## DIETAS RECOMENDADAS Y ALIMENTOS CON BAJO CONTENIDO DE GALACTOSA

- a. La recomendación para establecer un plan alimentario debe ser individualizada.
- b. El consumo de alimentos industrializados se recomendará bajo vigilancia multidisciplinaria, considerando que en la NOM 051 sobre el etiquetado no hace referencia del contenido de galactosa en los alimentos.
- c. El profesional de la nutrición debe ofrecer alternativas de sustitutos equivalentes e intercambio de alimentos para lograr la adherencia a la terapia nutricional basado en tablas de contenido de galactosa.
- d. Dentro de los programas de educación para la salud el profesional de la nutrición debe implementar la enseñanza de técnicas de conservación de alimentos para reducir el nivel de galactosa libre.
- e. Calcular la ingesta de galactosa en los diferentes grupos de alimentos. (Cuadro 5).
- f. Los alimentos complementarios deberán aportar del 30 al 40 % del total de la energía.
- g. Para iniciar la ablactación se debe considerar la maduración individual del lactante con galactosemia.
- h. Realizar estrategias educativas con conceptos prácticos de preparación, combinación, variación, dirigidas a la preparación de alimentos adecuados.
- i. La terapia nutricional debe adecuarse a la respuesta metabólica y las complicaciones que cada paciente presente.

<b>CUADRO 1. ALIMENTOS PERMITIDOS, LIMITADOS O PROHIBIDOS EN LOS PACIENTES CON GALACTOSEMIA</b>			
<b>Grupos de alimentos</b>	<b>Alimentos PERMITIDOS &lt; 5 mg Gal/100g</b>	<b>Alimentos LIMITADOS * 5 -20 mg Gal/100g</b>	<b>Alimentos PROHIBIDOS &gt; 20 mg Gal/100g</b>
Lácteos	Ninguno	Ninguno	Leche en todas sus presentaciones y productos lácteos, yogurt, queso*, mantequilla, crema, etc.
Fórmulas infantiles	Sucedáneos de leche humana con proteína aislada de soya	Ninguna	Fórmulas infantiles comerciales hechas a partir de la leche de vaca o cualquier otro mamífero
Leguminosas	Ninguna	Ninguna	Frijol de soya, germinado de soya, tofu, miso, salsa de soya, soya en cualquier otra presentación, lenteja, alubia.
Verduras	Chayote, calabacita, espinaca, ejote, champiñón, coliflor, pepino sin semillas, col, apio, alcachofa, espárrago, perejil, lechuga, nabo, rábano, lechuga, papa blanca,	Berenjena, betabel, brócoli, calabaza de Castilla, cebolla, chícharos, jitomate pelado, zanahoria, col de brúcelas,	Jitomate con cáscara, puré de jitomate, jugo de jitomate, verduras capeadas y/o preparadas con ingredientes prohibidos
Frutas	Mango, chabacano, nectarina, uva verde, ciruela roja, aguacate, cereza, melón, toronja, naranja,	Ciruela morada, dátil, durazno, kiwi, pera, manzana, plátano, sandía, uva pasa, fresa, frambuesa, limón, naranja	Jitomate con cáscara, puré de jitomate, jugo de jitomate, verduras capeadas y/o preparadas con ingredientes prohibidos
Cereales y tubérculos	Avena, arroz, cebada, papa, sémola, fécula de maíz, pasta sin huevo, harina de trigo, galletas y panes sin ingredientes prohibidos	Trigo seco o cocido, camote	Pan de dulce, pasteles, hot cakes, waffles, muffins, pan francés, pasta de hojaldre. Cualquier tipo de pasta, pan o pastel o galleta que contenga ingredientes prohibidos
Alimentos de origen animal	Pollo, pavo, res, pescado, cerdo, Productos certificación Kosher**: jamón, salchicha, lengua, jamón serrano	Huevo	Vísceras (hígado, riñón, sesos, molleja, etc). Productos empanizados, pescado enlatado, surimi, nuggets, croquetas preparadas infantiles con ingredientes prohibidos
Oleaginosas	Almendra, cacahuete, mantequilla de cacahuete, nueces (castilla, nogal, india, macadamia)	Coco	Avellana, castaña, ajonjolí, semilla de girasol, pepita de calabaza
Grasas	Aceitunas sin semilla, aceites vegetales (maíz, olivo, cártamo, soya, girasol) margarina.	Mayonesa	Aderezos, crema, mantequilla
Azúcares	Azúcar de caña, fructosa, miel de maíz, mermeladas y jaleas de las frutas permitidas gelatina de agua, nieves de frutas permitidas	Miel de abeja, mermeladas y jaleas de frutas limitadas	Chocolate, flan, gelatina de leche, helado, cajeta, chicloso, mermelada y jaleas de frutas prohibidas y de manzana, cualquier postre con ingredientes prohibidos
Bebidas	Jugos de frutas permitidas, infusión de manzanilla	Jugos de frutas limitadas	Jugos de frutas prohibidas, café instantáneo, bebidas que contengan ingredientes prohibidos
Otros	Levadura, carragenina, algarrobo, goma guar y arábica, productos Parve o Parave***		
* Los quesos maduros de más de 75 días tienen un contenido menor de galactosa, podrán utilizarse bajo prescripción del nutriólogo			
Centro Nacional de Equidad de Género y Salud Reproductiva. Lineamiento técnico. Tamiz Neonatal. Detección, diagnóstico, tratamiento y seguimiento de los errores innatos del metabolismo. Detección, diagnóstico, tratamiento y seguimiento de la galactosemia clásica. 2010: 47-61.			

**CUADRO 2. ALIMENTOS PARA ABLACTACIÓN DEL PACIENTE CON GALACTOSEMIA**

Grupo de alimentos	Alimentos PERMITIDOS < 5mg de Gal/100g			
	6 a 8 meses	8 a 10 meses	10 a 12 meses	12 a 18 meses
Lácteos	Ninguno	Ninguno	Ninguno	Ninguno
Fórmulas infantiles	Sucedáneos de leche humana con proteína aislada de soya	Sucedáneos de leche humana con proteína aislada de soya	Sucedáneos de leche humana con proteína aislada de soya	Sucedáneos de leche humana con proteína aislada de soya
Verduras	Chayote, calabacita, espinaca, papa blanca, zanahoria cocida	Chayote, calabacita, espinaca, ejote, papa blanca, betabel, zanahoria cocida	Chayote, calabacita, espinaca, ejote, papa blanca, betabel, zanahoria cocida	Chayote, calabacita, espinaca, ejote, papa blanca, betabel, zanahoria cocida, champiñón, coliflor, pepino sin semillas, col, apio, espárragos, perejil
Frutas	Manzana cocida, pera cocida, plátano	Manzana cocida, pera cocida, plátano, mango cocida, chabacano, uva verde	Manzana cocida, pera cocida, plátano mango, chabacano, uva verde, ciruela roja	Manzana cocida, pera cocida, plátano mango, chabacano, nectarina, uva verde, ciruela roja, aguacate, cereza
Cereales y tubérculos		Avena, arroz, cebada, sémola, fécula de maíz	Avena, arroz, cebada, sémola, fécula de maíz	Avena, arroz, cebada, sémola, fécula de maíz, derivados del trigo sin lácteos
Alimentos de origen animal			Pollo, pavo, res	Pollo, pavo, res, pescado, cerdo, embutidos con certificación Kosher* (jamón Salchicha)
Grasas		Valorar tolerancia de papillas o alimentos picados con aceite vegetal	Valorar tolerancia de alimentos con aceite vegetal	Aceitunas sin semillas, aceites vegetales (maíz, olivo, cártamo, soya, girasol) margarina

Adaptado de: Ruiz Pons, Sánchez-Valverde. Nutritional treatment of inborn errors of metabolism. 2007.

**CUADRO 3. ALIMENTOS PERMITIDOS, LIMITADOS Y PROHIBIDOS DE ACUERDO AL CONTENIDO DE GALACTOSA, PARA PACIENTES MAYORES DE 18 MESES DE EDAD.**

Grupos de alimentos	Alimentos PERMITIDOS < 5 mg Gal/100g	Alimentos LIMITADOS * 5 -20 mg Gal/100g	Alimentos PROHIBIDOS > 20 mg Gal/100g
Lácteos	Ninguno	Ninguno	Leche en todas sus presentaciones y productos lácteos, yogurt, queso, mantequilla, crema, etc.
Fórmulas infantiles	Sucedáneos de leche humana con proteína aislada de soya	Ninguna	Fórmulas infantiles comerciales hechas a partir de la leche de vaca o cualquier otro mamífero
Leguminosas	Ninguna	Ninguna	Frijol de soya, tofu, miso, salsa de soya, soya en cualquier otra presentación
Verduras	Chayote, calabacita, espinaca, ejote, champiñón, coliflor, pepino sin semillas, col, apio, alcachofa, espárrago, perejil, lechuga, nabo, rábano papa blanca	Berenjena, betabel, brócoli, calabaza de Castilla, cebolla, chícharos, jitomate pelado, zanahoria, col de Bruselas	Jitomate con cáscara, puré de jitomate, jugo de jitomate, verduras capeadas y/o preparadas con ingredientes prohibidos
Frutas	Mango, chabacano, nectarina, uva verde, ciruela roja, aguacate, cereza	Ciruela morada, dátil, durazno, kiwi, pera, manzana, plátano, sandía, uva pasa, fresa, frambuesa, limón, naranja	Jitomate con cáscara, puré de jitomate, jugo de jitomate, verduras capeadas y/o preparadas con ingredientes prohibidos
Cereales y tubérculos	Avena, arroz, cebada, papa, sémola, fécula de maíz, pasta sin huevo, harina de trigo, galletas y panes sin ingredientes prohibidos	Trigo seco o cocido, camote	Pan de dulce, pasteles, hot cake, waffles, muffins, pan francés, pasta de hojaldre. Cualquier tipo de pasta, pan o pastel o galleta que contenga ingredientes prohibidos
Alimentos de origen animal	Pollo, pavo, res, pescado, cerdo, Productos certificación Kosher**: jamón, salchicha, lengua, jamón serrano	Huevo	Vísceras (hígado, riñón, sesos, molleja, etc.). Productos empanizados, pescado enlatado, surimi, nuggets, croquetas preparadas infantiles con ingredientes prohibidos
Oleaginosas	Almendra, cacahuete, mantequilla de cacahuete, nueces (castilla, nogal, india, macadamia)	Coco	Avellana, castaña, ajonjolí, semilla de girasol, pepita de calabaza
Grasas	Aceitunas sin semilla, aceites vegetales (maíz, olivo, cártamo, soya, girasol) margarina.	Mayonesa	Aderezos, crema
Azúcares	Azúcar de caña, fructosa, miel de maíz, mermeladas y jaleas de las frutas permitidas gelatina de agua, nieves de frutas permitidas	Miel de abeja, mermeladas y jaleas de frutas limitadas	Chocolate, flan, gelatina de leche, helado, cajeta, chicloso, mermelada y jaleas de frutas prohibidas y de manzana, cualquier postre con ingredientes prohibidos
Bebidas	Jugos de frutas permitidas, infusión de manzanilla	Jugos de frutas limitadas	Jugos de frutas prohibidas, café instantáneo, bebidas que contengan ingredientes prohibidos
Otros	Levadura, carragenina, algarrobo, goma guar y arábigo, productos Parve o Parave***		

\*Limitados. No consumir más de 100 gramos al día.

\*\*Kosher. No mezcla productos cárnicos con lácteos, por lo tanto estos alimentos preparados con carne no contienen lácteos.

\*\*\*Parve o pareve. No contienen productos cárnicos ni lácteos.

Centro Nacional de Equidad de Género y Salud Reproductiva. Lineamiento técnico. Tamiz Neonatal. Detección, diagnóstico, tratamiento y seguimiento de los errores innatos del metabolismo. Detección, diagnóstico, tratamiento y seguimiento de la galactosemia clásica. 2010: 47-61.

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

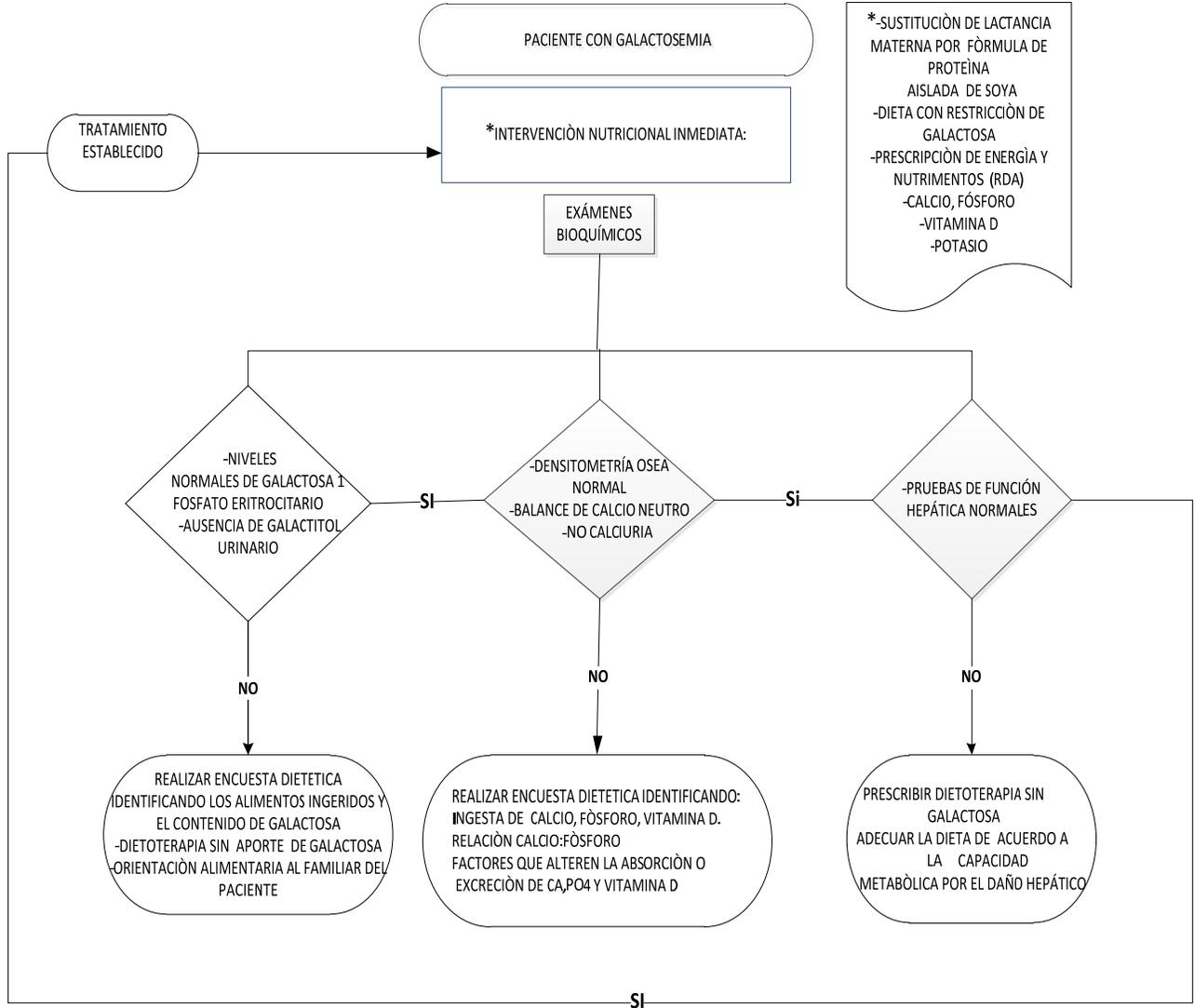
Centro Nacional de Equidad de Género y Salud Reproductiva. Lineamiento técnico. Tamiz Neonatal. Detección, diagnóstico, tratamiento y seguimiento de los errores innatos del metabolismo. Detección, diagnóstico, tratamiento y seguimiento de la galactosemia clásica. 2010: 47-61.

### FALLA DE TRATAMIENTO

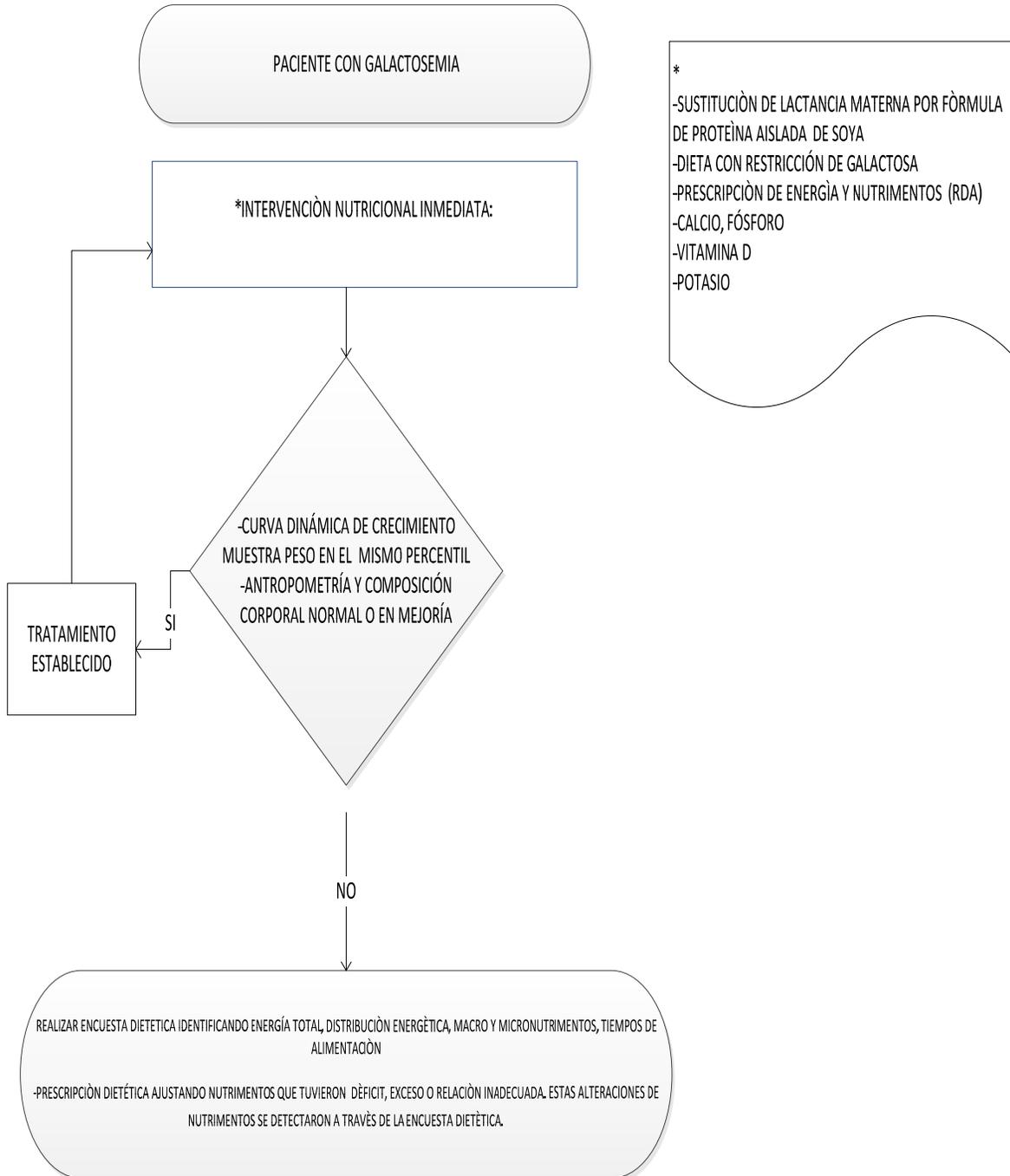
- a. Los cambios observados en la composición corporal con un incremento en la masa magra y recuperación de signos clínicos de deficiencia, son indicadores de que la terapia nutricional está cumpliendo con su objetivo.
- b. Para el seguimiento en antropometría, emplear curvas de crecimiento y desarrollo longitudinal. Evaluar signos clínicos de deficiencia dirigidos a deficiencia de calcio y vitamina
- c. Realizar encuestas nutricionales de 3 días interrogando la frecuencia de ingesta de alimentos, número de comidas y horarios, método de preparación, gustos, preferencias, aversiones, alergias e intolerancias, consumo de suplementos y complementos.
- d. Aun cuando se lleva un control de la dieta libre de galactosa, algunos pacientes pueden continuar con los metabolitos tóxicos elevados, ya que se producen de forma endógena y pudieran relacionarse con la falla del tratamiento. El monitoreo bioquímico se realiza midiendo concentraciones de galactosa-1-fosfato en eritrocitos y excreción de galactitol urinario.
- e. Aun cuando se lleva un control de la dieta libre de galactosa, algunos pacientes pueden continuar con los metabolitos tóxicos elevados ya que se producen de forma endógena y pudieran relacionarse con la falla del tratamiento.

## ALGORITMOS

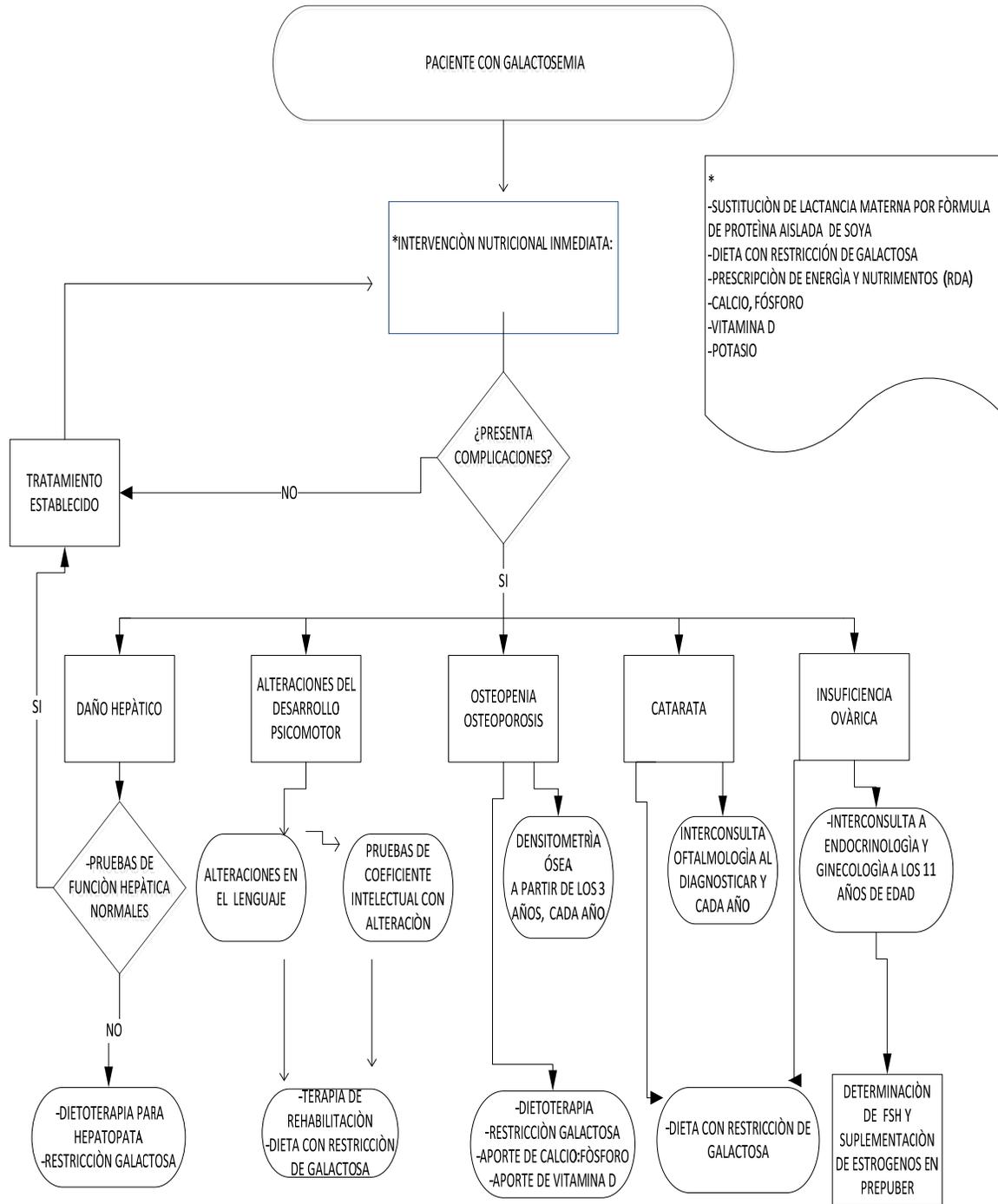
### SEGUIMIENTO DEL PACIENTE CON GALACTOSEMIA EVALUACIÓN BIOQUÍMICA



## SEGUIMIENTO DEL PACIENTE CON GALACTOSEMIA EVALUACIÓN ANTROPOMÉTRICA



SEGUIMIENTO DEL PACIENTE CON GALACTOSEMIA  
DETECCIÓN TEMPRANA DE COMPLICACIONES



\*  
-SUSTITUCIÓN DE LACTANCIA MATERNA POR FÓRMULA DE PROTEÍNA AISLADA DE SOYA  
-DIETA CON RESTRICCIÓN DE GALACTOSA  
-PRESCRIPCIÓN DE ENERGÍA Y NUTRIMENTOS (RDA)  
-CALCIO, FÓSFORO  
-VITAMINA D  
-POTASIO