

Un vistazo a la galactosemia

La galactosemia es una condición metabólica, es decir, una alteración en el proceso químico que descompone los alimentos.

A los niños con galactosemia les falta una enzima que convierte la galactosa en glucosa para obtener energía. La galactosa es un azúcar simple que se encuentra en muchos alimentos, en especial, en los productos lácteos.

En los Estados Unidos, uno de cada 60,000 niños tiene galactosemia clásica. Esta enfermedad suele diagnosticarse en las primeras semanas de vida a través de una muestra de sangre que se toma al recién nacido. El niño debe seguir una dieta estricta sin lácteos y sin galactosa. Esto ayudará a evitar complicaciones graves como cataratas, sepsis, insuficiencia multiorgánica, daño cerebral o la muerte. Mantener una dieta restringida en galactosa es el único tratamiento disponible por el momento. Un grupo internacional llamado la Red de Galactosemia (GalNet) recientemente estableció un conjunto de recomendaciones para el tratamiento basado en la alimentación para la galactosemia clásica. (<http://link.springer.com/article/10.1007/s10545-016-9990-5>)

A continuación, se enumeran los puntos principales de las recomendaciones alimentarias:

- Dieta restringida en galactosa de por vida que elimina las fuentes de lactosa y la galactosa de los productos lácteos
- Se permite la galactosa de fuentes que no sean la leche que aportan una cantidad mínima de galactosa a la dieta.
- Se permite el consumo de frutas, verduras, legumbres, productos a base de soya sin fermentar, queso madurado (ver listado a continuación) y los aditivos alimentarios caseinato de calcio y sodio.
- Se recomienda una medición anual del calcio o la vitamina D y, de ser necesario, tomar suplementos.

Las investigaciones sugieren que, a pesar de seguir una dieta estricta, el desarrollo (como el habla y las habilidades motrices) puede verse afectado desde la edad preescolar y continuar hasta la adultez. Según cómo se vean afectados, los niños pueden tener dificultad para comunicarse, comprender conceptos nuevos y con las habilidades de integración sensomotora.

NOTA: La información en estas páginas corresponde solamente a la galactosemia clásica. Existen formas leves que pueden conocerse como variantes de galactosemia que no se incluyen en esta sección.

1. Necesidades médicas y alimentarias

Lo que necesitas saber

La galactosemia no se presenta de igual modo en todos los niños. Los síntomas pueden variar en cuanto a su gravedad y, en algunos casos, incluso no se manifiestan condiciones. Si no se trata a un recién nacido, es posible que tenga vómitos, diarrea y no logre aumentar de peso.

Esté atento, o pregunte a los padres, si el niño tiene una pulsera de alerta médica.

Alimentarias

La galactosemia afecta la habilidad del cuerpo de procesar algunos azúcares de los alimentos. La galactosa es un azúcar que puede encontrarse sola en los alimentos pero que suele formar parte de otro azúcar llamado lactosa.



La lactosa, conocida como el azúcar de la leche, está compuesta por partes iguales de dos azúcares simples: galactosa y glucosa. (Fuente: A Teachers Guide to Galactosemia (Guía para maestros sobre la galactosemia), Departamento de Salud de Texas, <https://www.dshs.state.tx.us/newborn/teachgal.shtm>).

Las personas con galactosemia deben evitar por completo los alimentos con **galactosa** o **lactosa (glucosa y galactosa)**. Esto incluye todos los productos lácteos de origen animal y las comidas preparadas con productos lácteos. Si no se trata la galactosemia, la galactosa se acumulará en la sangre y los tejidos del cuerpo y causará daños.

Es posible que los niños con galactosemia necesiten de un plan 504 para adaptar sus necesidades alimentarias. Un niño puede necesitar de adaptaciones especiales para el almuerzo durante el día escolar.

Alimentos permitidos

- Frutas
- Verduras
- Legumbres
- Productos a base de soya no fermentados
- Queso madurado (Jarlsberg, gruyere, emmental, suizo, Tilsiter, parmesano 100 % rallado, parmesano madurado por más de 10 meses, y cheddar fuerte)
- Aditivos alimentarios caseinato de calcio y sodio

Alimentos prohibidos

Las etiquetas de los alimentos son nuestra principal herramienta a la hora de determinar si un alimento o una bebida está permitido o no para la dieta de la galactosemia. Leer las etiquetas es esencial para eliminar la mayor cantidad de galactosa posible.

Los ingredientes que están prohibidos en la dieta para la galactosemia clásica son:

- Mantequilla
- Suero de leche (buttermilk)
- Sólidos del suero de leche
- Queso (EXCEPTO: Jarlsberg, gruyere, emmental, suizo, Tilsiter, parmesano 100 % rallado, parmesano madurado por más de 10 meses, y cheddar fuerte)
- Crema
- Acondicionadores de masas*
- Leche en polvo
- Proteína de la leche en polvo
- Sólidos de la leche en polvo
- Ghee
- Proteína de suero hidrolizada**
- Helado
- Lactalbúmina
- Lactosa
- Lactoglobulina
- Estearina láctea
- Margarina***
- Leche
- Leche chocolatada
- Sólidos de la leche
- Derivados de la leche
- MSG (glutamato monosódico)****
- Leche descremada

Copyright, revisado en mayo de 2020; New England Regional Genetics Network

www.negenetics.org/gemss

- Leche en polvo descremada
- Sólidos de la leche en polvo descremada
- Carne de órganos (hígado, corazón, riñones, sesos, páncreas)
- Sorbete
- Crema ácida
- Productos fermentados a base de soya y salsa de soya*****
- Suero y sólidos del suero
- Yogur
- Goma tragacanto

NOTA: El lactato, ácido láctico y lactilato no contienen lactosa y son ingredientes permitidos.

* Los acondicionadores de masas pueden contar con caseinatos que están PROHIBIDOS. La mayoría de las etiquetas especifican el nombre del acondicionador que se agrega al producto. De no ser así, comuníquese con la compañía para asegurarse de que todos los ingredientes sean aptos.

** La proteína hidrolizada está PROHIBIDA y suele encontrarse en las carnes enlatadas como el atún. Sin embargo, la proteína vegetal hidrolizada, está permitida.

*** Algunas margarinas dietéticas no contienen leche. Consulte las etiquetas antes de usar cualquier marca. Si la "margarina" se enumera como ingrediente de un alimento procesado, considere al producto como PROHIBIDO.

**** El MSG o glutamato monosódico está permitido; sin embargo, algunos MSG contienen diluyentes de lactosa. Siempre que sea posible, conviene evitar el MSG.

***** La salsa de soya está PROHIBIDA ya que es un producto fermentado. Se deben verificar las marcas antes de incluirlas en una dieta para personas con galactosemia.

Extraído de la Fundación Galactosemia/Recursos alimentarios
(<http://www.galactosemia.org/diet-resources/>)

Médicas

Una persona con galactosemia puede experimentar o no las siguientes posibles complicaciones.

- Cataratas (30 %)
 - Una catarata es la opacidad de la lente del ojo.
 - En esta población, las cataratas suelen ser leves, temporarias y se resuelven con el tratamiento alimentario. Pueden formarse en uno o ambos ojos y el crecimiento varía.

Copyright, revisado en mayo de 2020; New England Regional Genetics Network
www.negenetics.org/gemss

- En general, se cree que, si se sigue una dieta restringida en galactosa, no se deberían desarrollar cataratas.
- Problemas de aprendizaje
 - Dificultades en el habla/lenguaje (60 %)
 - Los problemas van de leves a moderados o graves.
 - Puede evidenciarse un retraso en el vocabulario.
 - La apraxia es un tipo común de dificultad del habla en las personas con galactosemia.
 - Se la conoce como dispraxia.
 - Se trata de un condición motriz que afecta el habla.
 - Pueden tener dificultades con las matemáticas o la lectura en la escuela.
- Problemas motrices
 - La motricidad amplia o fina puede verse afectada.
- Neurológicas (13 al 20 %)
 - Ataxia, equilibrio, marcha y temblores finos
- Insuficiencia ovárica primaria: (POI)
 - La mayoría de las mujeres presentarán POI.
 - Es posible que tengan un retraso en la menstruación.
- Retraso en el crecimiento (30 %)
 - El crecimiento puede verse gravemente afectado durante la niñez y la adolescencia temprana debido al retraso de la pubertad.
 - El crecimiento continúa hasta fines de la adolescencia.

Lo que puedes hacer

- Una adecuada comunicación con los padres es muy importante.
 - *Informe a los padres si el niño comió algún alimento prohibido.*
 - Avise si se acerca un evento especial (fiesta, cumpleaños) para que se puedan proporcionar alimentos sin galactosa. O pida a las familias que envíen un refrigerio o golosina que pueda almacenarse en el aula para estas ocasiones.
- Es posible que los niños degusten (prueben pequeñas porciones) alimentos prohibidos, lo cual puede acumularse y no se debe permitir. Es posible que se necesite supervisar a los niños más pequeños con galactosemia para evitar que compartan o prueben la comida de los otros.
- Si no está seguro sobre un alimento, no se los dé.
- El personal de la escuela debe tratar a un niño con galactosemia como a un miembro normal y saludable de la clase.

- Trabaje junto con el personal del comedor para adaptarse a la dieta especial y facilitar la inclusión del niño.
- El lactato, ácido láctico y lactilato no contienen lactosa y son ingredientes permitidos.

Explicar las diferencias alimentarias a los compañeros de clase puede resultar útil. Es buena idea hacer que la familia y el niño participen en la explicación. Algunas ideas a tener en cuenta:

- Los niños entienden la idea de una alergia alimentaria.
- Hablen sobre diferencias generales dentro del aula. Destaque el hecho de que todas las personas son diferentes.
- Las personas comen distintos alimentos por diversas razones (costumbres, motivos religiosos, diferencias regionales, vegetarianismo, etc.).
- Las personas siguen diferentes dietas para cuidar su cuerpo (diabetes, etc.).
- Invite a la enfermera de la escuela a participar.

2. Apoyos a la educación

Es importante tener **EXPECTATIVAS DE APRENDIZAJE ALTAS** para los niños que tienen **galactosemia**. Aliente el uso del plan de estudios educativo básico y modifíquelo para satisfacer las necesidades individuales del niño.

Lo que necesitas saber

Trabaje de forma colaborativa para reforzar las estrategias exitosas en el aula y en el hogar.

En el aula, se pueden observar **todos o algunos** de los siguientes desafíos.

- Dificultad para comunicarse:
 - El niño puede divagar incoherente y erráticamente, pero suponer que se le entiende (apraxia del habla).
- Dificultad para comprender:
 - El niño puede tener una mirada ausente.
 - Quizás no entienda conceptos abstractos y opuestos.
- Planificación/procesamiento motriz deficiente
- Integración sensomotora deficiente
- Dificultad para sostener un lápiz y para escribir
- Se frustra con facilidad

- Dificultad para recordar
- Falta de energía
- Impulsividad
- Deseo de complacer y participar
- Motivado por los elogios

Es posible que los padres no quieran que se trate a su hijo de manera diferente en la escuela. El personal de la escuela debe ser sensible a este tema y transmitir un sentido de normalidad. También es posible que los padres sientan la frustración del niño y se frustren ellos mismos. Para mantener la congruencia entre las estrategias en el hogar y la escuela, los padres pueden comunicar lo que observaron en el hogar al personal de la escuela, así como qué estrategias usaron.

Lo que puedes hacer

- Mantenga una dieta sin lácteos y sin galactosa.
- Mantenga una estructura y un cronograma de aula similares.

Estrategias de comunicación:

- Ritmo: desglose los temas lentamente.
- Tono: cambie el tono de voz al describir conceptos opuestos.
- Imágenes: use apoyos visuales, imágenes o lenguaje de señas cuando sea posible. Si corresponde, brinde una lista de palabras.
- Elogios: brinde retroalimentación positiva.
- Paciencia: mantenga la paciencia. Presente el material en un marco secuencial y de forma lenta.

Planes de estudio:

- Paquetes: brinde el material para la semana y distribúyalo antes de las lecciones.
- Compañeros: ubique a los alumnos junto con sus parejas o asígneles compañeros para que puedan imitar su comportamiento. Brinde instrucción personalizada, de ser necesario.
- Prioridades: proporcione carpetas sobre el tema para las asignaciones y un resumen de las expectativas y los objetivos.
- Indicaciones: prepare a los alumnos, es decir, dígales cuándo será su turno.

Existen innovaciones tecnológicas que pueden aplicarse en el aula para ayudar a los niños con galactosemia a avanzar a la par de otros alumnos de educación general. Un ejemplo es el Kurzweil Educational System, Inc.:

- un sistema informático creado para niños con retrasos de aprendizaje que adapta los planes de estudio según las necesidades del alumno.
- Se pueden escanear documentos para ingresarlos al programa y modificarlos según la dificultad o el retraso en particular. Los alumnos pueden escuchar lo que escriben mediante auriculares. y pueden trabajar en la misma asignación que los alumnos de educación general simultáneamente.

3. Apoyo sensorial y al comportamiento

Lo que necesitas saber

Según las necesidades de cada niño, la terapia física, del habla y ocupacional han demostrado aumentar las habilidades de integración, procesamiento y planificación motriz.

Lo que puedes hacer

Los terapeutas recomiendan lo siguiente:

- Respiración: aconseje al niño respirar profundo si está hablando de forma errática.
- Trazado: permita que el niño trace las letras varias veces.
- Repetición: repita los ejercicios varias veces para mejorar la memoria muscular.
- Capacitación funcional: practique ejercicios que imiten movimientos cotidianos.
- Demostración: ubique a los niños junto a pares para que puedan imitar el comportamiento.
- Mesa sensorial: utilice una mesa sensorial para trabajar con distintos medios.

El entorno del aula también puede afectar el avance del niño.

- Estructura: mantenga una estructura y un cronograma de aula similares.
- Secuencia: realice las transiciones entre temas siguiendo un mismo patrón todos los días.
- Instrucción: la instrucción personalizada con mucha repetición puede ser útil.

Busque patrones/comportamientos en el aula que puedan reforzarse en el hogar.

Tenga una política de comunicación abierta con los padres, médicos clínicos y otros profesionales educativos.

4. Actividad física, excursiones, eventos

Lo que necesitas saber

Es posible que el niño deba llevar alimentos especiales a una excursión. Para los eventos especiales, es bueno contar con un suministro de alimentos permitidos a mano. La preparación para excursiones puede incluir alimentos y otros apoyos.

Si vive en Nueva Inglaterra (EE. UU.) y reúne los requisitos, Northeast Passage ofrece programas de recreación terapéutica y deportes adaptados (www.nepassage.org).

Lo que puedes hacer

- Asegúrese de que los padres participen de la planificación de excursiones y eventos.
- Los voluntarios deben estar al tanto de los problemas alimentarios y con el procesamiento.
- Se debe garantizar que haya supervisión en toda situación nueva con comida.

5. Ausencias de la escuela y cansancio

Lo que necesitas saber

Es importante realizar un control metabólico a lo largo de la vida para reducir los riesgos asociados con la galactosemia.

Lo que puedes hacer

- Si nota cualquier cambio, comuníquese con los padres.
- Las personas con galactosemia no deberían necesitar adaptaciones a causa del cansancio.
- Las personas con galactosemia no deberían ausentarse de más debido a su condición.

6. Planificación de emergencia

Lo que necesitas saber

Si un niño come accidentalmente un alimento con galactosa, es importante notificarlo a los padres y crear un plan para evitar que esto se repita en el futuro.

7. Recursos

New England Consortium of Metabolic Programs Consorcio de Programas Metabólicos de Nueva Inglaterra

www.newenglandconsortium.org

Este sitio cuenta con abundante información sobre afecciones metabólicas como la galactosemia.

Understanding Galactosemia (Cómo entender la galactosemia): Guía introductoria para educadores con una descripción básica de la galactosemia, estrategias de enseñanza sugeridas, ideas para el manejo en el aula y recursos adicionales.

Galactosemia: Resources for Educators (Galactosemia: recursos para educadores): Guía detallada para educadores con información exhaustiva sobre la galactosemia, los desafíos especiales que enfrentan los alumnos con esta afección e información sobre tratamientos, el entorno del aula, planes de estudio, tecnologías para la enseñanza y otros recursos.

GSeeME: Sitio web para educadores de alumnos que tienen galactosemia. El sitio incluye una descripción de la galactosemia, información sobre niños con necesidades alimentarias especiales, estrategias para el aula para los maestros, ideas para las comunicaciones entre padres y maestros, y otros recursos.

Galactosemia Foundation

Anteriormente conocida como “Parents of Galactosemic Children Inc.”, su objetivo es educar, apoyar y defender a las personas afectadas por la galactosemia.

<http://galactosemia.org/>

Understanding Galactosemia - A Diet Guide (Guía alimentaria para entender la galactosemia) (PDF)

Este sitio brinda información sobre la galactosemia y cómo manejar la dieta, el contenido de galactosa en los alimentos y herramientas para planificar las comidas.

<http://galactosemia.org/PDFs/UnderstandingGalactosemiaDietGuide3.pdf>

Departamento de Servicios de Salud del Estado de Texas

Brinda una tarjeta de galactosemia con los alimentos "aceptados" y otra información alimentaria para personas con galactosemia.

<http://www.dshs.state.tx.us/newborn/>

Genetics Home Reference Referencia casera de genética

Información accesible para el consumidor sobre la genética humana de la U.S. National Library of Medicine (Biblioteca Nacional de Medicina de los Estados Unidos)

<http://ghr.nlm.nih.gov/condition/galactosemia>

GeneReviews

Conozca aún más sobre la genética de la galactosemia en NCBI Bookshelf / GeneReviews.

<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK1518>