

Respuesta del autor

Sr. editor:

Agradecemos a los doctores Moreno y Oliveros la atención que han dedicado a nuestro artículo y los atinados comentarios que realizan. Como se desprende del texto del artículo¹,

creemos que estamos de acuerdo con ellos en el fondo de la cuestión.

No conocemos con precisión la fisiopatología de la osteopenia/osteoporosis que algunos pacientes afectados de galactosemia por déficit tejido linfoide asociado a la mucosa (GALT) desarrollan² y es una tema particularmente complejo por cuanto el adecuado desarrollo del pico de masa ósea es un rasgo fenotípico de carácter multifactorial y por tanto expuesto a múltiples influencias endógenas (dotación génica del individuo) y exógenas.

La evaluación de la densidad mineral ósea y el exacto significado de los datos obtenidos resulta también muy complicado y seguramente lo más importante en este terreno es utilizar la técnica para la que se posean valores propios para la población pediátrica normal y utilizarla para monitorizar la evolución de los resultados a lo largo del tiempo. Nosotros usamos el método de ultrasonidos por estos dos motivos y porque ahorra radiaciones innecesarias en estos pacientes. Evidentemente, no pueden compararse los datos obtenidos con técnicas diferentes³.

Lo mismo puede afirmarse acerca de los marcadores biológicos de recambio mineral óseo, y además hay que recordar en este caso que estos marcadores sólo nos orientan sobre el estado del recambio mineral en el momento de su lectura y no aportan datos significativos acerca de la fisiopatología de la enfermedad o del pronóstico final de la posible enfermedad ósea de los pacientes⁴.

Todo ello justifica que estudios diferentes hayan obtenido resultados aparentemente distintos. Los grupos de niños estudiados son pequeños (p. ej., seis en nuestro caso y tres en el de los autores de la carta) y no se practica sistemáticamente la investigación de la producción endógena de galactosa de cada caso. Los pacientes con galactosemia no siguen la dieta con el mismo rigor en todos los países y a lo largo de los años ha variado el cuidado de estos niños. Por último el estudio de poblaciones distintas condiciona la existencia de dotaciones génicas diferentes y de un ambiente (insolación, ingesta de vitamina D, etc.) diverso⁵⁻⁷.

Estas consideraciones ya vienen recogidas en nuestro texto y creemos que explican la aparente discrepancia entre nuestras observaciones y las de los doctores Moreno y Oliveros.

En resumen, pensamos que en una población de niños con galactosemia por déficit de GALT, que es de riesgo para osteopenia, la instauración de un régimen de vida saludable (ejercicio físico, aporte mineral y vitamínico adecuado, dieta exenta de lactosa/galactosa, pero equilibrada, etc.) puede evitar en muchos pacientes la aparición de una enfermedad ósea secundaria.

**C. Fernández-Espuelas, G. Manjón Lorente,
J.M. González López, M.P. Ruiz-Echarri
y A. Baldellou Vázquez**

Hospital Universitario Miguel Servet. Zaragoza. España.

Correspondencia: Dr. A. Baldellou Vázquez.
Unidad de Enfermedades Metabólicas.

Hospital Infantil Miguel Servet.

Pº Isabel la Católica, 3. 50009 Zaragoza. España.

Correo electrónico: abaldellou@salud.aragon.es

2. Holton JB, Walter JM, Tyfield LA. Galactosemia. En: Scriver CHR, Beaudet AL, Sly WS, Valle D, editors. The metabolic and molecular bases of inherited disease. New York: McGraw-Hill; 2001. p. 1553-88.
3. Gilsanz V. Assessment of bone mass development during childhood and adolescence by quantitative imaging techniques, in Bonjour J Ph, Tsang RC ed. Nutrition and bone development. Nestlé Nutrition Workshop Series. Lippicort_rave Pub. Philadelphia; 1999. p. 147-64.
4. Manjon G, Fernández-Espuelas C, González-López JM, Ruiz-Echarri MP, Baldellou A. Valores normales de los marcadores del recambio óseo durante la infancia. An Pediatr (Barc). 2004; 60:330-6.
5. Kaufman FR, Loro ML, Azen C, Wenz E, Gilsanz V. Effect of hypogonadism and deficient calcium intake on bone density in patients with galactosemia. J Pediatr. 1993;123:365-70.
6. Rubio-Gonzalbo ME, Hamming S, Van Kroonenburg MJ, Bakker JA, Vermeer C, Forget PPh. Bone mineral density in patients with classic galactosemia. Arch Dis Child. 2002;87:57-60.
7. Panis B, Forget PPh, Van Kroonenburg MJ, Vermeer C, Menheere PP, Nieman FH, et al. Bone metabolism in galactosemia. Bone. 2004;35:982-7.

BIBLIOGRAFÍA

1. Fernández C, Manjón G, González-López JM, Ruiz-Echarri MP, Baldellou A. Recambio mineral óseo y densitometría ósea en pacientes sometidos a dieta de riesgo: hiperfenilalaninemia y galactosemia. An Pediatr (Barc). 2005;63:224-9.