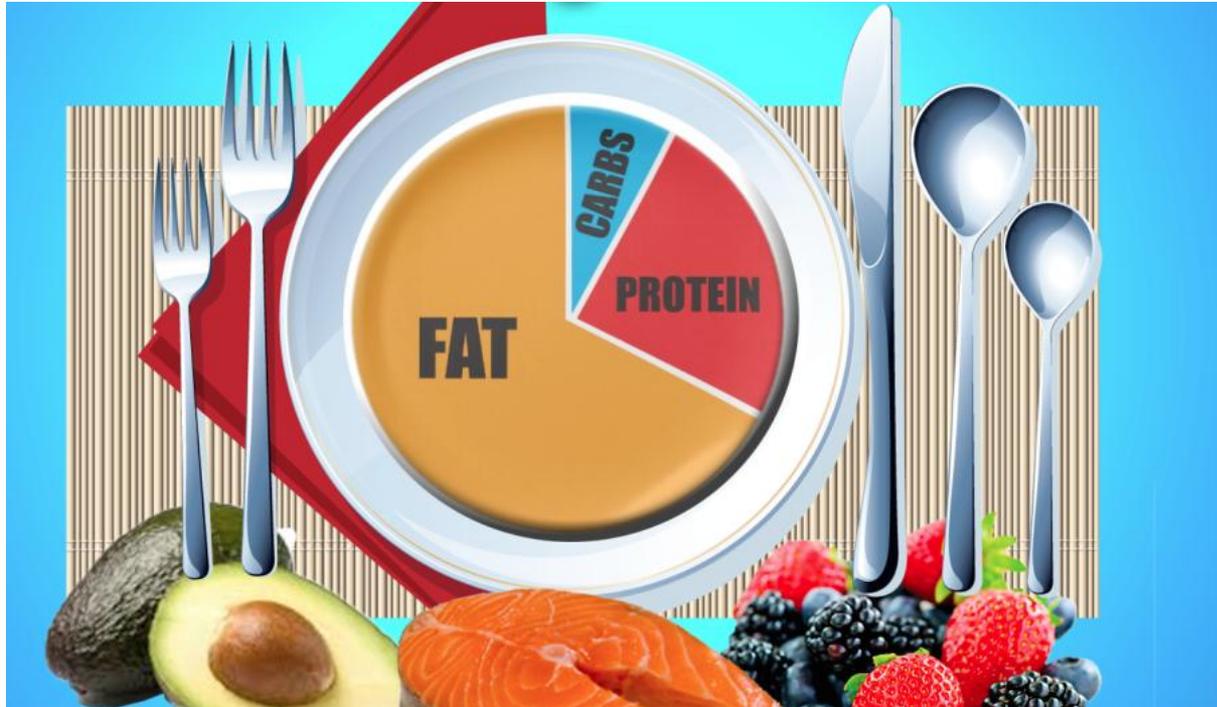


DIETA CETOGENICA



Ponente: Juan Carlos Betancor Kim

Tutor: Óscar Manrique (Medicina Digestiva Pediátrica)

Presentación del caso



Paciente
varón de 15
años

Dx: sdr de Lennox
Gastaut +
encefalopatía grave

No
antecedentes
de interés

Vacunado
correctamente

Seguimiento:
por dieta
cetogénica

Inicio de la dieta

2018	No se consigue estado cetónico
2019	No llega a entrar en estado cetónico
feb 2019	Llega a estar en estado de cetosis



Antes de entrar en cetosis, el paciente refería crisis:

Día bueno 1-2 crisis

Día malo 3-4 crisis

Actualmente con dieta keto ocasionalmente refiere alguna convulsión controlado con tto de rescate

Tratamiento



TTO:

Vimpat sin azucares
Briviac (brivaracetam) sin
azucares
Clovazan sin azucares
Movicol
Suplementos vit c y vit d



Rescate:
Buccolam
(midazolam)

Dieta Keto:

Ketocal 240ml 3 tomas al dia + 1 toma adicional de 140ml
Se puede cambiar una toma por comida natural (pescado
o carne)+ 15 ml mantequilla o aceite de oliva
1400Kcal.

Control cetonuria: +++ o ++++

Seguimiento

Actualmente el paciente se encuentra estable en estado de cetosis

Cetonuria +++ o ++++

No refiere ninguna alteración



Sin datos de malnutrición o alteraciones

Peso: 34KG, Talla:

153cm, IMC:14,53

Grasa:16,98%



Plan: se deriva a Digestivo de adultos por tener más de 15 años

¿Qué es la dieta cetogénica?

Dieta rica en grasas, pobre en carbohidratos y
Con una cantidad mínima de proteínas

Pretende imitar el estado de ayuno

Se cambia la fuente de energía de glucosa a grasas
produciendo cuerpos cetónicos

Cambios en la microbiota intestinal (patrón
antiinflamatorio)

Grasas	70%-80%
Proteínas	20%-25%
Carbohidratos	5%-10%

Indicaciones/contraindicaciones

Indicaciones

Epilepsias refractarias

Encefalopatías genéticas

Trastornos neuro-
metabólicos

Otras Indicaciones:
Diabetes I , obesidad

Contraindicaciones

Deficiencia de piruvato
carboxilasa

Trastorno de la cetogénesis

Trastorno de la cetolisis

Trastorno mitocondrial de los
ácidos grasos

Insuficiencia renal, pancreática
o hepática

Tabla 2. Posibles indicaciones de tratamientos dietéticos cetogénicos en ^{90.94.96.97.192.193}pediatría

Indicaciones/contraindicaciones

Epilepsia refractaria: epilepsias generalizadas, focales, encefalopatías epilépticas, estatus epiléptico refractario y síndromes NORSE y FIRES, complejo esclerosis tuberosa y autismo-epilepsia

Encefalopatías genéticas con/sin epilepsia: síndrome de Angelman, de Rett, alteraciones cromosómicas (deleciones, duplicaciones y cromosomas en anillo) y mutaciones en SCN1A, SCN2A, SCN8A, CDKL5, MeCP2...

Trastornos neuro-metabólicos con/sin epilepsia: deficiencia de GLUT1, de PDH, de succinato semialdehído-deshidrogenasas, de adenosil-succinato liasa, alteraciones mitocondriales, hiperglicinemia no cetósica, enfermedad de Lafora

Otras patologías neurológicas: hemiplejía alternante, tumores cerebrales (glioma), migraña, trastornos del espectro autista

Patología no neurológica: obesidad, diabetes I, glucogenosis III, V y VII

NORSE: *new onset refractory status epilepticus*. **FIRES:** *febrile infection-related epilepsy syndrome*. **GLUT1:** transportador de glucosa tipo 1. **PDH:** piruvato deshidrogenasa.

Tabla 5. Contraindicaciones absolutas de la dieta cetogénica

Modificado de referencias 90, 165, 196.

En cualquier rango de edad
Deficiencia de piruvato carboxilasa
Trastornos de la cetogénesis: 3-OH-3metil glutárico aciduria (HMGCoA liasa y sintetasa)
Trastornos de la cetolisis: deficiencias de succinil-CoA-3-cetoácido CoA transferasa (SCOT) y beta-cetotilasa
Trastornos de la oxidación mitocondrial de ácidos grasos <ul style="list-style-type: none">- 1: de Cadena Larga (> 14 Carbonos) y muy larga (> 22 Carbonos)* 1-1: Trastornos del Ciclo de la Carnitina<ul style="list-style-type: none">a.- Transportador de Carnitina citoplasmático (T. Carnitina)b.- Carnitin Palmitoil Transferasa 1 (CPT 1)c.- Traslocasad.- Carnitin Palmitoil Transferasa II (CPT 2)* 1-2: Trastornos de beta oxidación mitocondrial de ácidos grasos de cadena larga y muy larga<ul style="list-style-type: none">a.- Acil CoA deshidrogenasa de cadena larga y muy larga (VLCAD y LCAD)b.- Enzima trifuncional (TF) y/o 3-OH acil-deshidrogenasa de cadena larga (LCHAD)- 2: Defectos de la beta oxidación mitocondrial de ácidos grasos de cadena media<ul style="list-style-type: none">a.- Acil CoA deshidrogenasa de ácidos grasos de cadena media (MCAD)- 3: Defectos de la beta oxidación mitocondrial de ácidos grasos de cadena corta<ul style="list-style-type: none">a.- Acil CoA deshidrogenasa de ácidos grasos de cadena corta (SCAD)b.- 3OH acil deshidrogenasa de ácidos grasos de cadena corta (SCHAD)
Deficiencia múltiple de acil CoA deshidrogenasas (MADD) o aciduria glutárica tipo II (GA II)
Defectos en la síntesis o transporte de riboflavina
Porfiria aguda intermitente
Deficiencia primaria de carnitina

Evaluación antes de la dieta

Anamnesis:

AF: patología familiar de interés.

Aspectos socioeconómicos

AP: historia de epilepsia y condicionante, FAE

Perfil de desarrollo

Encuesta nutricional

EF y PCC

Aspecto general y nutricional

Antropometría y valores de referencia

Estudio metabólico

Determinación de analítica:

Niveles de FAEs

Acido-base

Hemograma

Orina

EEG/ ECG

Ecografía renal

Hospitalaria o ambulatoria



Seguimiento

EVALUACIÓN

Asesoramiento dietético y nutricional

Evaluación neurológico

Análisis de sangre

Analisis de orina

Otras pruebas complementarias

ESTADO CETOSIS:

Tiras de orina cetosis: +++ o ++++

Sangre 3- β -hidroxibutirato: 2,4- 5

EVALUACIÓN	MESES CON DC						
	1	3	6	9	12	18	24
Asesoramiento dietético y nutricional:							
-Antropometría (peso, talla e índices derivados)	X	X	X	X	X	X	X
-Valoración de la ingesta dietética y de líquidos	X	X	X	X	X	X	X
-Valoración de la tolerancia y el cumplimiento	X	X	X	X	X	X	X
-Evaluación de controles de cetosis	X	X	X	X	X	X	X
-Repaso de la medicación habitual y sus formas galénicas	X	X	X	X	X	X	X
-Detección de efectos adversos	X	X	X	X	X	X	X
-Valoración de ajustes en la dieta o necesidad de suplementos de vitaminas o minerales	X	X	X	X	X	X	X
Evaluación neurológica:							
-Diario de crisis y estado cognitivo	X	X	X	X	X	X	X
-Evaluación de la calidad de vida	X	X	X	X	X	X	X
-Tratamientos antiepilépticos	X	X	X	X	X	X	X
-Electroencefalograma	X	X	X	X	X	X	X
Análisis de sangre:							
-General*	X	X	X	X	X	X	X
-Vitaminas liposolubles, B12, ácido fólico, parathormona y homocisteína			X		X		X
-Selenio, zinc y carnitina			X		X		X
-Perfil lipídico			X		X	X	X
Análisis de orina:							
-Sedimento y pH urinario	X	X	X	X	X	X	X
-Relación calcio/creatinina, proteínas/creatinina, oxálico/creatinina, citrato/creatinina y calcio/citrato**	X	X	X	X	X	X	X
Otras pruebas complementarias: ***							
-Ecografía renal			X		X		X
-Velocidad cardiológica					X		X
-Densitometría ósea					X		X

Efectos secundarios

Agudas:

Suelen ser muy frecuentes:

Vómitos

Diarreas

Estreñimiento

Hipoglucemias

Hiperacetoneurias

Acidosis metabólicas

Menores:

Calambres musculares

Cefaleas

Palpitaciones

Perdida de peso



Medio/largo plazo:

Hiperlipemia

Enf. Cardíaca

Alt. Gastrointestinales

Nefrolitiasis

Hiperuricemia y riesgo de gota

↓ Masa ósea

Déficit de micronutrientes

Conclusiones

La dieta cetogénica no deja de ser un tratamiento con sus beneficios y riesgos

Es un tratamiento que ha demostrado la reducción de las crisis epilépticas en pacientes resistentes a fármacos antiepilépticos

Deberíamos incluir el tema de la nutrición a más patologías ya que la alimentación podría ayudar a mejorar el pronóstico de varias enfermedades

Bibliografía

Consuelo Pedrón Giner. Manual para la practica de la dieta cetogenica.2^oedición Madrid: Nutricia,2021

Nilo Lambruschini Ferri. Dieta cetogenica, Aspectos clínicos. 1^o edición. Barcelona: SPANISH PUBLISHERS ASSOCIATES, 2012

