

Dieta Cetogénica

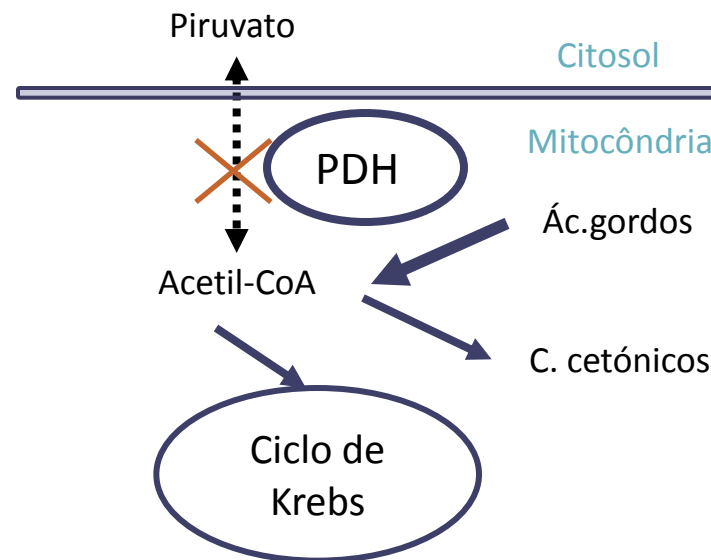
**XII Curso Básico de Doenças
Hereditárias do Metabolismo**

Ana Faria

Coimbra, 30 de setembro de 2014

Défice da PDH

- Dieta cetogénica



- *Bypass* ao défice enzimático
- Fonte alternativa de precursores de acetil-CoA

Défice do GLUT 1

- Transportador da glicose nas células endoteliais (Barreira hemato-encefálica)

Em caso de défice:

- Utilização cerebral da glicose impossibilitada

Alternativas terapêuticas:

- Fonte energética alternativa (corpos cetónicos)
- Dieta cetogénica

Dieta Cetogénica

“...the epileptic patients body is “polluted” and can be purified through
diet...”

Hippocrates. The genuine work of Hippocrates; translated from the Greek by Francis Adams.

Baltimore, Williams and Wilkins, 1939, 368–9

“fast without mercy and be put on short rations”

Erasistratus, head of school of medical research, Alexandria, 3rd century

Dieta Cetogénica

- Eficaz no tratamento da epilepsia resistente ao tratamento farmacológico
- Aumento do nível de atenção, estado de alerta e atividade
- Maior capacidade de interação social, tanto em crianças como em adultos

Objetivos:

- Controlar a doença metabólica de base;
- Evitar a possível deterioração neurológica;
- Melhorar o controlo das crises, caso existam e o padrão EEG;
- Diminuir a utilização de antiepiléticos e possíveis efeitos secundários;
- Melhorar a qualidade de vida dos doentes e familiares.

Tipos de dieta cetogénica

Clássica

(protocolo adaptado do J. Hopkins)

- 48 horas de jejum controlado, em internamento
- 1/3 do VCT nas 24 h seguintes
- 2/3 do VCT nas 24h subsequentes
- Dieta cetogénica completa (3:1 ou 4:1)
- Restrição calórica e hídrica

Adaptada

(protocolo Charlie Foundation)

- Normocalórica
- Rica em gorduras (60-70% do VCT)
- Moderada em proteínas (de acordo com RDA)
- Restrita em hidratos de carbono (15-20% VCT)
- Sem restrição calórica ou hídrica

Tipos de dieta cetogénica

De baixo Índice Glicémico

- H. Massachusetts General, Boston (2002)
- Ingestão reduzida de hidratos de carbono, com baixo índice glicémico (<50 IG), elevada em gordura e proteína
- Difícil de seguir a longo prazo

De Atkins modificada

- *H. Johns Hopkins*
- Tratamento dietético menos restritivo
- Proporção 1:1
- Mais acessível para adolescentes e adultos

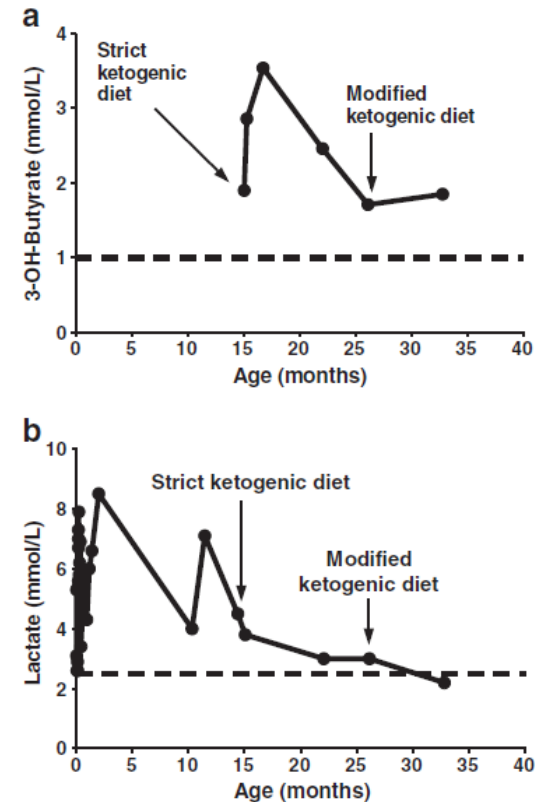
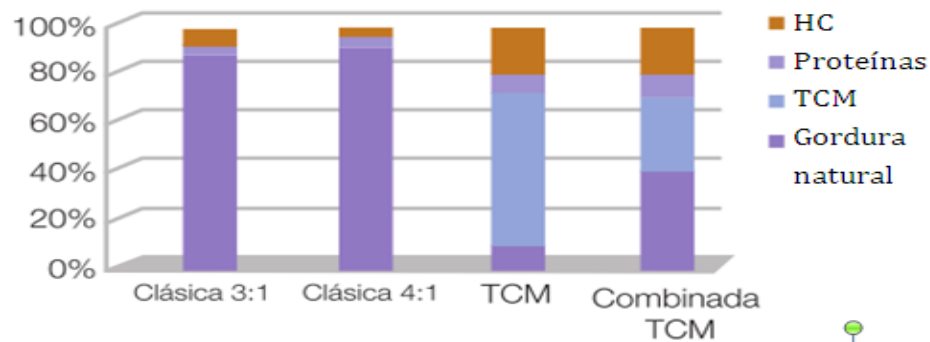


Fig. 1. a) Plasma 3-hydroxybutyrate levels were elevated above the upper limit of non-fasting controls (0 to 1.0 mmol/L) after initiation of a strict KD and remained elevated on the modified KD. b) Plasma lactate levels decreased upon initiation of the strict KD and normalized while on the modified KD.

Tipos de dieta cetogénica

Tipo de dieta	Gordura	TCM	Proteínas	HC
Clásica 3:1	87%	-	13%	Entre ambos
Clásica 4:1	90%	-	10%	Entre ambos
TCM	11%	59%	10%	20%
Atkins		-	-	10-15 g/día
Combinada	41%	30%	10%	19%



Crescimento e desenvolvimento adequados

Avaliação prévia

- **Avaliação familiar**
Explicação sobre o tipo de dieta, implementação, monitorização e possíveis complicações
- **Avaliação neurológica**
Crises, registo de AE, avaliação de desenvolvimento
- **Avaliação nutricional**
Antropometria, anamnese, contabilização de HC na medicação
- **Exames complementares**
Gasimetria, glicose, albumina e pré-albumina, vits e minerais, ficha lipídica, ...
Bioimpedância
- **Co-morbilidades**
Disfagia, RGE, cardiomiopatias, acidose metabólica, litíase renal, dislipidemias, d^a hepática

Implementação da dieta

Em internamento:

- 3 dias (dependente da resposta clínica e atingimento dos objetivos e da adaptação da família e criança)
- Introdução gradual das refeições cetogénicas (3), Ketocal®
- Ensino sobre Ketocalculator®, controlos e registos adequados, atuação em SOS e outros cuidados a ter no domicílio

Exame laboratorial	Periodicidade	Objetivos
Cetonemia	3id/SOS	2-5 mmol/L
Cetonúria	2id	2+ (40mg/dL) – 4+ (160mg/dL)
Glicemia	3id/SOS	>50 mg/dl (evitar hiperglicemia)



Em ambulatório:

- Menos stress para a criança e menores custos
- Contacto fácil, proximidade geográfica

Monitorização da dieta

Monitorização nutricional	<p>Adesão ao tratamento</p> <p>Antropometria</p> <p>Adequação da dieta e dos suplementos alimentares</p> <p>Bioimpedância elétrica</p>	Em cada consulta
Avaliação médica	<p>Eficácia da dieta</p> <p>Efeitos adversos</p> <p>Reavaliação da dose de antiepiléticos</p> <p>Avaliação da continuação da DC</p>	Em cada consulta
Exames complementares	<p>Gasimetria</p> <p>Glicose, cloro, ácido úrico, amónia, lactato</p> <p>Colesterol HDL e LDL e triglicérideos</p> <p>Análise sumária e cálcio/creatinina na urina</p>	Em cada consulta, a partir do 1º mês
	<p>Albumina e pré-albumina</p> <p>Transaminases AST, ALT, ureia, creatinina</p> <p>Cálcio, fósforo, magnésio, zinco e selénio</p> <p>25-OH-vitamina D, vitamina A e E (uma vez / ano)</p>	Aos 6, 12 e 24 meses

Tabelas de registo

	Dias de implementação da dieta cetogénica									
	1º	2º	3º	4º	5º	6º	7º	8º	9º	10º
Número de convulsões (1)										
Manhã										
Tarde										
Noite										
Total (1)										
Cetonemia (2) (2-5 mmol/L)										
Cetonúria (2) (2+ - 4++)										
Glicémia (2) (> 50 mg/dl)										
Vómito (1)										
Diarreia (1)										
Febre (2)										
Outros										

(1): indicar número de vezes; (2) indicar valor.

Tabela 15. Monitorização durante o internamento

Mês/Ano	Dia	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	12	13	14	15	16	17	18	19	20	21	22	23	24	25	26	27	28	29	30	31
Número de																																
Manhã																																
Tarde																																
Noite																																
Total (1)																																
Cetonemia/cetonúria (2) (2-5 mmol/L/2+ a 4+)																																
Glicémia (2) (≥ 50 mg/dl)																																
Vómito (1)																																
Diarreia (1)																																
Febre (2)																																
Transgressão da dieta (3)																																
Modificação antiepiléticos (3)																																
Outros																																

(1): indicar número de vezes; (2) indicar valor; (3) colocar um x quando se aplica

Tabela 16. Monitorização da dieta cetogénica no domicílio (para pais/cuidadores)

KetoCalculator

[Register](#)
[Site Features](#)
[The Ketogenic Diet](#)

Welcome to the KetoCalculator® web site. In order to become a member, you must be a licensed healthcare provider. A license number is required for registration. To begin using this tool, you must be a registered member.



To register, please click REGISTER above, or [click here](#).

If you are already registered for KetoCalculator, enter your username and password below and click Login. [Forgot your user name or password?](#)

User Name: Password: [LOGIN](#)

KetoCalculator® was designed by Beth Zupc-Kania and LifeTime Computing, Inc.

Nutrient information from the USDA Database, food manufacturers, formula & pharmaceutical companies is reviewed annually.

Please consider a [donation](#) to KetoCalculator to support maintenance and upgrades.



NUTRICIA
North America



www.shsna.com | www.myketocal.com

© Copyright 2006. All rights reserved. [Disclaimer/Privacy notice](#).

Options:

[Return to Main Menu](#)
[Also Back to List](#)
[Print or Email This Meal](#)
[Delete Meal](#)
[Help](#)

KETO CALCULATOR - Meal Edit

 Meal for:

Important Information Regarding Meals:

1. Be sure to check the verified box when you are satisfied with the meal. Only verified meals can be printed.
2. You must press the 'SAVE' button after changing any field or checking that the meal has been verified.
3. Tabbing to the next field will perform the calculation for fat, protein, carbohydrate and calories.

 Meal Created: 4/8/2013 Verified?

 Meal Name:

Add New Foods

Delete?	Food Item	Grams	Fat	Pro	Carb	Calories	Units	Ratio
<input type="checkbox"/>	Cream, 36%	<input type="text" value="89"/>	▲▼ 32.04	1.78	2.67	306		
<input type="checkbox"/>	Batata cozida	<input type="text" value="30"/>	▲▼ 0	0.72	5.55	25		
<input type="checkbox"/>	Grelhos couve / nabo cozidos	<input type="text" value="25"/>	▲▼ 0.1	0.47	0.35	4		
<input type="checkbox"/>	Alheira grelhada	<input type="text" value="16"/>	▲▼ 2.72	1.3	4.56	48		
<input type="checkbox"/>	Azeite	<input type="text" value="13"/>	▲▼ 12.99	0.01	0	117		
Actual			47.85	4.28	13.13	500	17.41	2.75:1
Recommended			47.83	7.7	9.69	500	17.39	2.75:1

Suggested accuracy; achieve within 4 calories of recommended calories AND on or slightly above the ratio.

Meal Preparation Instructions

Suplementação

Recomendações universais	Multivitamínicos com minerais e oligoelementos
	Cálcio e vitamina D
Suplementação opcional	Citrato oral (reduz o risco de cálculos renais)
	Laxantes
	Carnitina

Efeitos secundários

A curto prazo:

Hipoglicemia, letargia, intolerância gastrointestinal (náuseas, vômitos, diarreia, obstipação, esteatorreia), desidratação e acidose.

A longo prazo:

Atraso do crescimento, hiperlipidemia, alteração da função cardíaca, litíase renal, osteopenia, anemia, alterações na função imunológica com neutropenia e infecções recorrentes (por alteração da função dos granulócitos), hepatite, pancreatite, obstipação, deficiência de micronutrientes (vitaminas D e B, Mg, Zn, carnitina) neuropatia ótica, irritabilidade, hiperuricemia, hipocaliemia.

Complicações

	Sinais e sintomas	Tratamento
Hipercetonemia (cetonemia > 5 mmol/L e/ou cetonúria > 4+)	Palidez ou rubor facial, sonolência, polipneia, taquicardia, irritabilidade, vômitos e letargia inesperados;	~50 -100 ml de sumo de fruta natural ou solução hidroeletrólítica.
Hipoglicemia (<50 mg/dl)	Ansiedade, sudorese, palidez, palpitações, taquicardia, tremores, fraqueza, náuseas, vômitos e hipotermia, cefaleias, confusão, irritabilidade, alterações comportamentais, disartria, ataxia, tonturas, amnesia, sonolência, letargia, apneia (crianças), convulsões, coma, acidente vascular cerebral, hemiplegia e afasia.	Sumo de fruta natural (dependente peso e idade); 10g de açúcar, geleia, mel ou xarope; 10g de dextrose em pó dissolvido em 100 ml água; Se após 10-15 min resposta inadequada, repetir procedimento; Glucogel ® (10g de glicose por tubo 25g); Se alteração do nível de consciência e/ou convulsões, 5 -10 ml/kg de dextrose a 10% i.v.

Gestão da doença intercorrente

- Optar por medicamentos isentos ou com baixo teor de HC;
- Aumentar a frequência da monitorização da cetonemia;
- Medir a glicose capilar, se sintomas de hipoglicemia;
- Manter hidratação adequada;
- Se vômitos e/ou diarreia, solução reidratante isenta ou com baixo teor de HC;
- Se ingesta diminuída, compensar com snacks ou Ketocal.



KetoCal

Epilepsy Controlled. Childhood Regained.

Fórmula Cetogénica 4:1

UM NOVO FUTURO PARA A EPILEPSIA

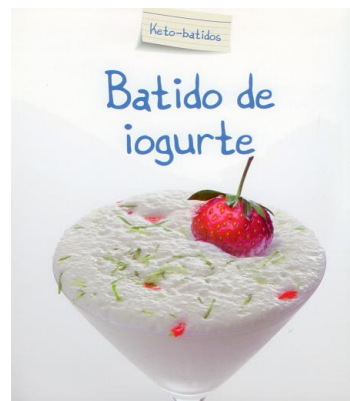
Soluções para refeições cetogênicas

Receitas Deliciosas

simples e deliciosas, para o dia a dia.

my KetoPlan

NUTRICIA
Advanced Medical Nutrition



KetoCal
Epilepsy Controlled. Childhood Regained.

Fórmula Cetogénica 4:1

UM NOVO FUTURO PARA A EPILEPSIA

Soluções para refeições cetogénicas.

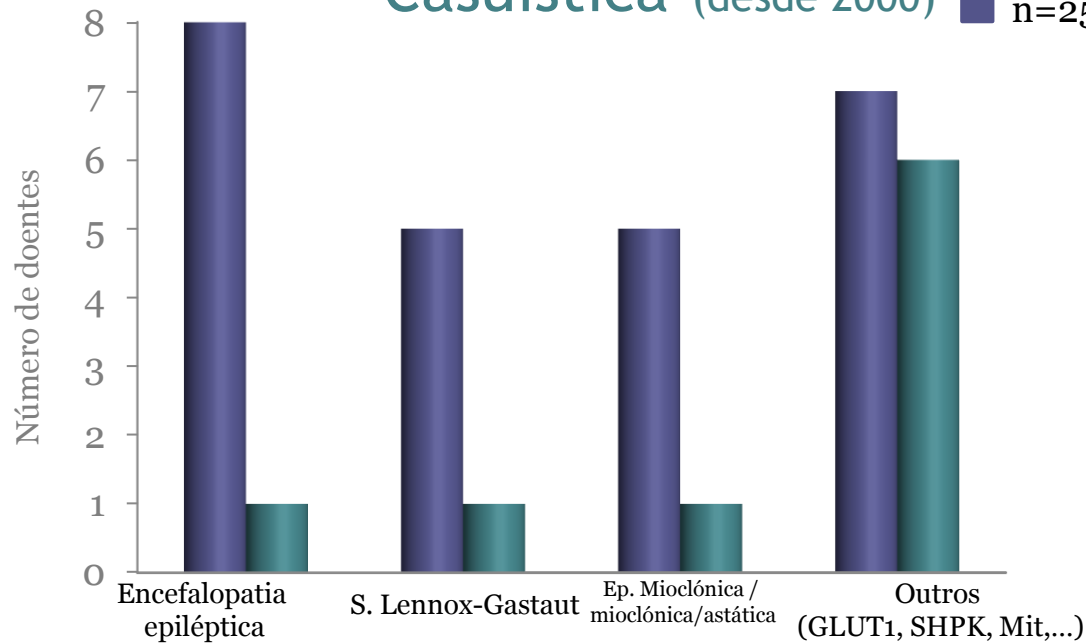
Receitas Deliciosas
sempre e deliciosas, para crescer e agir.

my **KetoPlan**

NUTRICIA
Advanced Medical Nutrition

A nossa experiência

Casuística (desde 2000) ■ n=25



Atualmente sob dieta	Diagnóstico	n=9
VMC ♂	Déf GLUT 1	
PB ♂	Déf PDH	
DMP ♂	MDL (duplo córtex)	
MLO ♀	S. L-Gastaut	
DJLMS ♂	Encefalopatia epiléptica	
LVS ♀	S. West	
PMQ ♂	Déf PDH	
MBN ♀	Def PDH	
CJL ♀	Epilepsia mioclónica	

Conclusão

A Dieta Cetogénica está indicada no sentido de minimizar as crises (quando existem) e melhorar a qualidade de vida do doente.

- Implica uma abordagem multidisciplinar
- Monitorização dos efeitos adversos
- Contacto estreito entre a família e a equipa

Referências bibliográficas

- Guidelines for the management of patients on the ketogenic diet [Internet]. Mater. [cited 2013 Dec 3]. Available from: http://www.mater.org.au/Home/Services/Mater-Children-s-Hospital-Neurosciences-Unit/guidelines_for_the_management_of_patients_on_the_k.pdf
- Kossoff E, Zupec-Kania B, Amark P, Ballaban-Gil K, Bergqvist A, Blackford R, et al. Optimal clinical management of children receiving the ketogenic diet: Recommendations of the International Ketogenic Diet Study Group. *Epilepsia*. 2008 Feb;1–14.
- Marçal M, Deuchande S, Lima S, Vale G, Alves E, Ferreira J, et al. Dieta cetogénica. A experiência de um serviço de pediatria. *Acta Pediátrica Port*. 2009;40(3):116–9.
- Offering hope through the ketogenic diet [Internet]. Charlie Found. [cited 2013 Dec 24]. Available from: <http://www.charliefoundation.org/offering-hope.html>
- Salvatierra J, García N, Castillo N, Alcolea B, Peñas J, Gutiérrez-Solana L, et al. Dieta cetogénica. Spanish Publishers Associates; 2012.
- Vicente-Hernandez M, Garcia P, Nagel G, Munoz F, Alamo C. Abordaje terapéutico de la epilepsia desde la perspectiva nutricional: Situación actual del tratamiento dietético. *Neurologia*. 2007;22(8):517–25.
- Pereira E, Alves M, Sacramento T, Rocha V. Dieta cetogénica: como o uso de uma dieta pode interferir em mecanismos neuropatológicos. *Rev. Ciências Médicas e Biológicas*. 2010;9:78–82.
- Ramirez A, Catalan N, Guitierrez A, Meavilla S, Campistol J. Dieta cetogénica como tratamiento de la epilepsia refractaria. *Neurologia*. 2010;
- Eltze C, Fitzsimonns G, Sewell M, Chaffe H. Ketogenic diet in the management of epilepsy [Internet]. NHS Found. Trust. 2012 [cited 2013 Nov 28]. Available from: <http://www.gosh.nhs.uk/health-professionals/clinical-guidelines/the-ketogenic-diet-in-the-management-of-epilepsy/>
- Zschocke J, Hoffman G. *Vademecum metabolic: Diagnosis and treatment of inborn errors of metabolism*. Milupa Metabolics; 2011.
- KetoCalculator [Internet]. *Nutr. North Am*. 2006 [cited 2013 Dec 1]. Available from: <https://www.ketocalculator.com/ketocalc/features.asp>
- Adapt. do protocolo da Charlie Foundation.
- Dietary treatment guideline for the ketogenic diet in children with refractory epilepsy. University Medical Center Utrecht; 2010.
- Marcio A, Sotero de Menezes M, Schoenfeld J. Ketogenic diet in the treatment of epilepsy [Internet]. Medmerits. 2011 [cited 2013 Nov 28]. Available from: http://www.medmerits.com/index.php/article/ketogenic_diet_in_the_treatment_of_epilepsy/P6
- Charlie Foundation. Low carb and carb-free products [Internet]. 2013 [cited 2013 Dec 10]. Available from: www.charliefoundation.org/component/k2/item/download/146_c1b1d05f5a12efb253b944777638d78a.html
- El-Gharbawy AH, Boney A, Young SP, Kishnani PS. Follow-up of a child with pyruvate dehydrogenase deficiency on a less restrictive ketogenic diet. *Molecular Genetics and Metabolism* 102 (2011) 214–215.