

Dieta Cetogênica

Letícia Pereira de Brito Sampaio¹

Resumo

A dieta cetogênica rica em gorduras, pobre em carboidratos e em proteínas, é um tratamento não farmacológico, bem estabelecido e efetivo para crianças e adultos com epilepsia de difícil controle. É o tratamento de escolha para a deficiência do transportador de Glut 1 e deficiência de piruvato desidrogenase. É bastante eficaz em outras síndromes epiléticas, como a síndrome de Dravet, espasmos infantis, epilepsia mioclônico-astática e esclerose tuberosa, onde deve ser indicada de forma precoce. Outras terapias dietéticas para epilepsia é a dieta com triglicérides de cadeia média, a dieta com baixos índices glicêmicos e a dieta modificada de Atkins. A escolha do tipo de dieta deve ser individualizada.

Palavras chave: dieta cetogênica, dieta para epilepsia, dieta modificada de Atkins, baixos índices glicêmicos, epilepsia de difícil controle

Sampaio, Letícia Pereira de Brito. "Dieta Cetogênica", in **Anais do 2º. Congresso Internacional Sabará de Especialidades Pediátricas**

Médica assistente do departamento de neurologia infantil do Instituto da Criança do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo.
Email: lpbs@uol.com.br

A dieta cetogênica (DC), rica em gorduras, pobre em carboidratos e em proteínas, é um tratamento não farmacológico, bem estabelecido e efetivo para crianças e adultos com epilepsia de difícil controle. A DC é rigidamente controlada e individualmente calculada, sendo realizada com diferentes protocolos em vários países, ocasionalmente com variações significantes na sua administração. Ela deve ser realizada de forma multidisciplinar, com a supervisão do médico e nutricionista.

O mecanismo de ação da DC ainda não é conhecido, sendo similar a outras medicações antiepilépticas, onde várias ações farmacológicas são descritas, porém persiste o desafio de se criar uma relação causa-efeito definitiva entre o mecanismo de ação específico e a ação antiepiléptica. Assim que a DC é iniciada, com a produção dos corpos cetônicos (acetona, acetoacetato e hidroxibutirato), estes se tornam disponíveis na circulação e atravessam a barreira hemato-encefálica e entram no sistema nervoso central, onde atuam no início, propagação e término da crise epiléptica. Não se sabe ainda se um ou mais destes corpos cetônicos é responsável pelo controle das crises ou, se são indicadores da presença de outros fatores ou alterações metabólicas que ainda não foram identificadas.

Reconhecendo a insuficiência de estudos com nível de evidência de classe I para a implantação da DC e seguimento desses pacientes, em 2009 foi publicado um consenso de especialistas (Kossoff EH et al., 2009),

Independente da idade, tipo de crise ou etiologia, a DC leva a redução de >90% das crises epilépticas em 1/3 dos pacientes que iniciam (Henderson CB et al., 2006). Em relação à seleção dos pacientes, o consenso concluiu que a DC deve ser oferecida a crianças após a ausência de resposta a duas ou três medicações antiepilépticas, independente da idade ou sexo e, principalmente nas epilepsias generalizadas sintomáticas, devido a sua eficácia e a pouca chance de controle de crise com novos FAE. A DC é o tratamento de escolha para Síndrome de De Vivo – deficiência do transportador de glicose tipo 1 (Klepper J et al., 2007) e para a deficiência de piruvato desidrogenase (Wexler et al., 1997), quando os corpos cetônicos contornam o defeito metabólico, sendo fonte de energia para o cérebro. Em algumas condições específicas a DC pode ainda ser usada de forma mais precoce, como a síndrome de Dravet, espasmos infantis, epilepsia mioclônico-astática e esclerose tuberosa. Nas crianças candidatas a cirurgia de epilepsia o seu benefício é limitado. A DC é contraindicada em algumas condições específicas como na deficiência primária de carnitina, deficiência de carnitina palmitoiltransferase I e II, deficiência de carnitina translocase, porfirias, defeitos da β -oxidação dos ácidos graxos, deficiência de piruvato carboxilase. Antes de iniciar a DC, principalmente naqueles com sintomas clínicos de atraso de desenvolvimento, cardiomiopatia, hipotonia, intolerância ao exercício, mioglobulinúria e fadigabilidade, os erros inatos do metabolismo que podem levar a crises catabólicas devem ser

excluídos, como a deficiência dos transportadores de ácidos graxos, defeitos da beta oxidação e outras doenças mitocondriais.

A DC clássica é o tratamento mais tradicional. Em alguns casos pode-se dar preferência a dieta com TCM, dieta modificada de Atkins ou a dieta com baixos índices glicêmicos.

A dieta cetogênica clássica é calculada a partir da relação de proporção de gramas de gordura para gramas de carboidrato e proteína. A relação mais frequente é de 4 gramas de gordura para 1 grama de proteína e carboidrato, conhecida como dieta 4:1. Isto significa que 90% da energia origina-se da gordura e 10% da associação de proteína e carboidrato.

As calorias são tipicamente restritas a 80-90% da recomendação diária para a idade. A restrição hídrica de 90% se baseia no uso histórico da dieta mais do que em evidências científicas. Vários centros não adotam mais a restrição hídrica em crianças durante a DC.

Na dieta tradicional com TCM, 60% da energia provém do TCM. É frequente o desconforto gastrointestinal, cólica abdominal, diarreia e vômitos. Por esta razão foi desenvolvida a dieta com TCM modificada, onde 30% da energia provém do TCM e 30% dos triglicérides de cadeia longa. Na prática, o uso do TCM em um nível entre 40-50% parece ser o melhor nível de equilíbrio entre a tolerância gástrica e cetose adequada.

A dieta modificada de Atkins (DMA) é semelhante a dieta cetogênica na sua composição, na relação 1:1. O consumo inicial de carboidratos é de aproximadamente 10 gr. diárias, aumentando para 15-20 gramas diárias após 1 a 3 meses. Não existe limitação ao consumo de proteínas, líquidos e calorias, tornando mais fácil o planejamento das refeições.

A dieta com baixos índices glicêmicos (DBIG) permite a ingestão de uma quantidade de carboidratos diários de 40-60g/dia, porém controla o tipo de carboidrato, sendo utilizados aqueles que produzem pouca alteração na glicose sanguínea (carboidratos com índice glicêmico < 50), como os produtos integrais.

Estas últimas duas dietas são mais livres e não é necessário que os alimentos sejam pesados. Os níveis mais altos de cetose são obtidos com a dieta cetogênica clássica.

Os estudos sugerem que as dietas modificadas apresentam eficácia semelhante a DC clássica e são indicadas principalmente para adolescentes e adultos. A escolha do tipo de dieta deve ser baseada nas necessidades alimentares e nos hábitos de cada indivíduo, além de ser influenciada pela experiência dos profissionais envolvidos.

Introduzimos a DC ambulatorialmente, na proporção 2:1. Após uma semana de adaptação e familiarização com a DC, alteramos a dieta para a proporção 3:1 e, após 15 dias, se necessário para a proporção 4:1.

Na DC é necessária a suplementação com vitaminas e minerais, com suplementos livres de carboidratos. A suplementação de carnitina pode ser necessária em pacientes mais jovens, com estado nutricional inadequado e uso concomitante de ácido valproico.

Os efeitos adversos podem ocorrer e devem ser monitorados. As anormalidades metabólicas incluem hiperuricemia (2%-26%), hipocalcemia (2%), hipomagnesemia (5%), redução dos níveis de aminoácidos e acidose (2-5%) (Kang HC et al., 2004). Alguns pacientes podem apresentar alterações gastrointestinais, vômitos, diarreia, refluxo gastroesofágico e constipação, sendo tratados quando necessário. A hipercolesterolemia ocorre em 14% - 59% das crianças durante a DC (Kwiterovich PO et al. 2003). Cálculos renais ocorrem em 3-7% das crianças na DC, compostos por ácido úrico (50%), oxalato de cálcio, fosfato de cálcio e mistos. Não é necessário a descontinuação da dieta e a litotripsia raramente é necessária. O uso de citrato de potássio pode prevenir a formação de cálculos (Sampath A et al, 2007). Os dados em relação ao crescimento durante a DC não são conclusivos. Um estudo prospectivo com 237 crianças mostrou que crianças maiores crescem de forma adequada enquanto crianças menores crescem de forma mais lenta (Vining EP et al.2002). A descontinuação deve ser feita de forma gradual, em um período de 2 a 3 meses, reduzindo gradativamente a proporção de 4:1 para 3:1, 2:1, aumentando as calorias e assim que a cetose termina, os carboidratos são reintroduzidos. Em caso de emergência, principalmente quando os pacientes são admitidos em UTI, a DC poder ser descontinuada abruptamente. O sucesso da dieta depende principalmente dos pais e responsáveis, pois são eles que irão preparar, pesar e oferecer os alimentos no dia-a-dia. Assim, eles devem estar comprometidos com a dieta, ser organizado, disciplinado e, além de tudo, não deixar que a ansiedade atrapalhe o andamento do tratamento.

Ketogenic Diet:

Summary: The ketogenic diet, rich in fats , low in carbohydrates and adequate in proteins , is a well established and effective non-pharmacological treatment for children and adults with intractable epilepsy. It is the treatment of choice for the deficiency of GLUT-1 transporter and pyruvate dehydrogenase deficiency. It is quite effective in other epileptic syndromes such as Dravet syndrome , infantile spasms , myoclonic - astatic epilepsy and tuberous sclerosis , which should be indicated early. Other dietary therapies for epilepsy is the diet with medium chain triglycerides, diet with low glycemic index and the modified Atkins diet. The type of diet should be individualized.

Keywords: ketogenic diet, modified Atkins diet, low glycemic index diet, diet for epilepsy

Referencias

Kossoff EH, Zupec-Kania BA, Amark PE, Ballaban-Gil KR, Christina Bergqvist AG, Blackford R, Buchhalter JR, Caraballo RH, Helen Cross J, Dahlin MG, Donner EJ, Klepper J, Jehle RS, Kim HD, Christiana Liu YM, Nation J, Nordli DR Jr, Pfeifer HH, Rho JM, Stafstrom CE, Thiele EA, Turner Z, Wirrell EC, Wheless JW, Veggiotti P, Vining EP; Charlie Foundation, Practice Committee of the Child Neurology Society; Practice Committee of the Child Neurology Society; International Ketogenic Diet Study Group. Optimal clinical management of children receiving the ketogenic diet: Recommendations of the International Ketogenic Study Group. *Epilepsia* 50(2), 2009: 304-317.

Klepper J, Leiendecker B. Glut 1 deficiency syndrome , 2007 update. *Dev Med Child Neurol*, 2007: 49: 707-716.

Wexler ID, Hemalatha SG, McConnell J, Buist NR, Dahl HH, Berry SA, Cederbaum SD, Patel MS, Kerr DS. Outcome of pyruvate dehydrogenase deficiency treated with ketogenic diets. Studies in patients with identical mutations. *Neurology*. 1997 Dec;49(6):1655-1661.

Kang HC, da Chung E, Kim DW, Kim HD. Early and late-onset complications of the ketogenic diet for intractable epilepsy. *Epilepsia* 2004; 45: 1116-1123.

Kwiterovich PO Jr, Vining EP, Pysik P, Skolasky R Jr, Freeman JM. Effect of a high fat ketogenic diet on plasma levels of lipids, lipoproteins and apolipoproteins in children. *JAMA* 2003; 290: 912-920.

Sampath A, Kossoff EH, Furth SL, Pyzik PL, Vining EPG. Kidney stones and ketogenic diet: risk factors and prevention. *J Child Neurol* 2007; 22: 375-378.

Vining EP, Pysik P, McGrogan J, Hladky H, Anand A, Kriegler S, Freeman JM. Growth of children on the ketogenic diet. *Dev Med Child Neurol* 2002; 44: 796-802.