

# **Terapia cetogénica en el tratamiento de la epilepsia**

Segunda edición



# Terapia cetogénica en el tratamiento de la epilepsia

Segunda edición

## **Roberto Caraballo**

Médico, especialista en Neurología Infantil.  
Jefe del Servicio de Neurología, Hospital J. P. Garrahan.  
Director de la Carrera de Neuropediatría, Facultad de Medicina,  
Universidad de Buenos Aires.  
Investigador principal del CONICET.  
Vicepresidente de la Comisión ILAE.  
Buenos Aires, Argentina.

## **Marisa Armeno**

Pediatra, especialista en Nutrición Infantil.  
Coordinadora del Equipo Interdisciplinario de Terapia Cetogénica,  
Hospital J. P. Garrahan.  
Comité directivo y ejecutivo, *International Neurological Ketogenic Society*.  
Miembro de *Task Force Ketogenic Diet therapies*, ILAE.  
Buenos Aires, Argentina.

Caraballo, Roberto

Terapia cetogénica en el tratamiento de la epilepsia

Roberto Caraballo; Marisa Armeno.

2ª ed.- Ciudad Autónoma de Buenos Aires: Journal, 2023.

227 p.; 24 x 17 cm.

ISBN 978-987-8452-57-9

1. Neurología Pediátrica. I. Armeno, Marisa. II. Título.

CDD 618.92853

© Ediciones Journal, 2023

Viamonte 2146 1 "A" (C1056ABH) CABA, Argentina

ediciones@journal.com.ar | www.edicionesjournal.com

Producción editorial: Ediciones Journal S.A.

Diagramación: Diego Stegmann

Diseño de tapa: Le Voyer

**IMPORTANTE:** se ha puesto especial cuidado en confirmar la exactitud de la información brindada y en describir las prácticas aceptadas por la mayoría de la comunidad médica. No obstante, los autores, traductores, correctores y editores no son responsables por errores u omisiones ni por las consecuencias que puedan derivar de poner en práctica la información contenida en esta obra y, por lo tanto, no garantizan de ningún modo, ni expresa ni tácitamente, que esta sea vigente, íntegra o exacta. La puesta en práctica de dicha información en situaciones particulares queda bajo la responsabilidad profesional de cada médico.

Los autores, traductores, correctores y editores han hecho todo lo que está a su alcance para asegurarse de que los fármacos recomendados en esta obra, al igual que la pauta posológica de cada uno de ellos, coinciden con las recomendaciones y prácticas vigentes al momento de publicación. Sin embargo, puesto que la investigación sigue en constante avance, las normas gubernamentales cambian y hay un constante flujo de información respecto de tratamientos farmacológicos y reacciones adversas, se insta al lector a verificar el prospecto que acompaña a cada fármaco a fin de cotejar cambios en las indicaciones y la pauta posológica y nuevas advertencias y precauciones. Esta precaución es particularmente importante en los casos de fármacos que se utilizan con muy poca frecuencia o de aquellos de reciente lanzamiento al mercado.

Quedan reservados todos los derechos. No se permite la reproducción parcial o total, el almacenamiento, el alquiler, la transmisión o la transformación de este libro, en cualquier forma o por cualquier medio, sea electrónico o mecánico, mediante fotocopias, digitalización u otros métodos, sin el permiso previo y escrito de Ediciones Journal S.A. Su infracción está penada por las leyes 11.723 y 25.446.

Libro de edición argentina

Impreso en India - Printed in India - 01/2023

Replika Press Pvt Ltd, Haryana, 131028

Queda hecho el depósito que establece la Ley 11.723

Se imprimieron 1500 ejemplares

## Colaboradores

### Armeno, Marisa

Pediatra, especialista en Nutrición Infantil.  
Coordinadora del Equipo Interdisciplinario de  
Terapia Cetogénica, Hospital J. P. Garrahan.  
Comité directivo y ejecutivo, *International  
Neurological Ketogenic Society*. Miembro de  
*Task Force Ketogenic Diet therapies*, ILAE.  
Buenos Aires, Argentina.

### Avellanal, Andrea

Neuróloga. Coordinadora del grupo de Dieta  
Cetogénica, Hospital Británico. Montevideo,  
Uruguay.

### Buompadre, María Celeste

Neuropediatra, Servicio de Neurología,  
Hospital J. P. Garrahan. Buenos Aires,  
Argentina.

### Caballero, Eugenia

Licenciada en Nutrición. Miembro del Comité  
de Terapia Cetogénica, Sociedad Argentina de  
Nutrición. Buenos Aires, Argentina.

### Calligaris, Silvana

Médica, especialista en Neurología Infantil.  
Docente (UBA). Servicio de Neurología,  
Hospital J. P. Garrahan. Buenos Aires,  
Argentina.

### Caraballo, Roberto

Médico, especialista en Neurología Infantil.  
Jefe del Servicio de Neurología, Hospital  
J. P. Garrahan. Director de la Carrera de  
Neuropediatría, Facultad de Medicina,  
Universidad de Buenos Aires. Investigador  
principal del CONICET. Vicepresidente de la  
Comisión ILAE. Buenos Aires, Argentina.

### Cresta, Araceli

Licenciada en Nutrición. Jefa de Clínica, Área  
de Alimentación, Hospital J. P. Garrahan.  
Buenos Aires, Argentina.

### Galarza, Nadia

Licenciada en Nutrición. Miembro del Comité  
de Terapia Cetogénica, Sociedad Argentina de  
Nutrición. Buenos Aires, Argentina.

### Loos, Mariana

Neuropediatra, Servicio de Neurología,  
Hospital J. P. Garrahan. Buenos Aires,  
Argentina.

### Reyes Valenzuela, Gabriela

Neuropediatra, Servicio de Neurología,  
Hospital J. P. Garrahan. Buenos Aires,  
Argentina.

**Scaramelli, Alejandro**

Expresidente de la Academia Latinoamericana de Epilepsia. Profesor agregado de Neurología y Director de la Sección Epilepsia, Instituto de Neurología. Montevideo, Uruguay.

**Verini, Antonella**

Pediatra, especialista en Nutrición Infantil. Secretaria del Comité de Terapia Cetogénica, Sociedad Argentina de Nutrición. Buenos Aires, Argentina.

# Prólogo

La terapia cetogénica sigue creciendo mundialmente. Afortunadamente, en la mayor parte de los países hoy es posible el acceso a un tratamiento con esta clase de dieta. La Liga Internacional contra la Epilepsia (ILAE) creó hace una década un Grupo de Trabajo de Dietoterapia para colaborar con esta misión. En 2008 y posteriormente en 2018, más de treinta neurólogos y nutricionistas de todo el mundo escribieron una guía de consenso para el manejo de la dieta cetogénica. Por último, y quizá lo más importante, en el año 2021 se formó la Sociedad Neurológica Cetogénica Internacional (INKS), que coincidió con el centenario de la dieta cetogénica.

Para avanzar en el conocimiento de la terapia, es necesario desarrollar materiales educativos y de investigación no solo en inglés. La segunda edición de este excepcional libro, editado por el Dr. Caraballo y la Dra. Armeno (del mundialmente famoso Hospital Garrahan de Buenos Aires, Argentina), cumple con ese objetivo; le agradecemos a ellos la dedicación y el esfuerzo.

*Terapia cetogénica en el tratamiento de la epilepsia* es una obra exhaustiva y completa escrita por neurólogos, especialistas en Nutrición pediátrica y licenciados en Nutrición, todos ellos expertos en el campo de la terapia cetogénica y su aplicación en trastornos neurológicos, especialmente en las epilepsias farmacorresistentes. Los primeros capítulos del libro se centran en la historia de la dieta cetogénica, los mecanismos de acción, cuándo y quiénes pueden utilizarla, las descripciones de las distintas dietas y la orientación sobre su manejo. En los siguientes capítulos se desarrollan temas como efectos adversos, tipos de dietas, otros trastornos neurológicos y terapia cetogénica, déficit del transportador de glucosa y demás enfermedades neurometabólicas. Por último, se abordan situaciones particulares asociadas a la dieta (incluso el uso endovenoso de la terapia cetogénica), la preparación de recetas y se ofrece material educativo para los padres.

Espero que los lectores disfruten del libro tanto como yo y que lo utilicen en sus centros de terapia cetogénica para que la valiosa información que trasmite permita ayudar a mejorar la calidad de vida de nuestros pacientes.

**Eric H. Kossoff, MD**

Profesor de Neurología y Pediatría,  
Director Médico del Programa de Dieta Cetogénica Pediátrica  
y del Programa de Residencia de Neurología Infantil, Hospital Johns Hopkins  
Baltimore, Maryland, Estados Unidos

# Prólogo

La terapia cetogénica es el tratamiento no farmacológico más común en las epilepsias farmacorresistentes. Los estudios han demostrado que la dieta cetogénica tiene una eficacia similar a la de los fármacos anticonvulsivos en el tratamiento de las crisis, esto es de aproximadamente el 50% en niños y del 40% en adultos. También han demostrado que es factible y fundamental el uso de la dieta en la transición de pacientes pediátricos a adultos y su aplicación en la atención de adultos.

A pesar del gran desarrollo en la investigación, sigue habiendo muchas preguntas sin respuesta, como por ejemplo, cuál es el tipo de dieta más eficaz en función de las crisis subyacentes o del síndrome epiléptico, aunque se han identificado múltiples mecanismos de acción que ayudan a orientar la toma de decisiones clínicas. Las terapias cetogénicas también pueden ser eficaces como monoterapia, por ejemplo, en personas con síndrome de deficiencia del transportador de glucosa tipo 1. Sin embargo, es necesario realizar ensayos comparativos entre dietas cetogénicas y fármacos anticonvulsivos. Actualmente, las terapias cetogénicas se están estudiando en otras enfermedades neurológicas, además de la epilepsia, y en patologías de otros tipos como la demencia, los trastornos neurodegenerativos, los tumores malignos, la diabetes, la obesidad y sus secuelas. Para avanzar en la investigación científica, en estas y en otras áreas clínicas importantes de la aplicación de la dieta, es fundamental que los científicos clínicos que atienden a los adultos con epilepsia y que diseñan ensayos clínicos, conozcan y ofrezcan a sus pacientes acceso a las dietas cetogénicas.

La investigación y los esfuerzos clínicos recientes se centran en el uso de diferentes variantes de terapias cetogénicas individualizadas, el síndrome subyacente, la edad, los recursos y el modo de alimentación. Por una parte, las terapias cetogénicas han sido más ampliamente aceptadas en los centros pediátricos, y con el correr de los años en algunos de ellos se ha comenzado la atención de adultos cuyas crisis se pudieron controlar con dietas cetogénicas. Por otra parte, muchos centros se esfuerzan por involucrar a los profesionales que atienden a adultos para que se familiaricen con el manejo de la dieta, y se intenta que los equipos multidisciplinarios que atienden a los adultos incorporen el tratamiento de terapia cetogénica para sus pacientes. Sin embargo, estos centros siguen siendo escasos y la

demanda de las dietas cetogénicas para adultos supera con creces su oferta. Cuestiones como la evaluación y el manejo de los efectos adversos a largo plazo en pacientes que requieren una terapia dietética de por vida, y la posibilidad de seguir una dieta cetogénica en situaciones como el embarazo, son un reto importante que todavía queda por abordar.

Además de los desafíos que supone el uso de la dieta cetogénica en pacientes de todas las edades, la expansión mundial de esta terapia requiere de un gran trabajo de educación con el paciente, la familia y su entorno, y su implementación debe llegar a los distintos continentes y en diferentes idiomas. Sin embargo, siendo los hispanohablantes la segunda porción más grande de la población mundial (solo superada por la población cuyo idioma es el mandarín), que incluye a casi un billón de individuos, y siendo el castellano el idioma oficial en 20 países, la comunicación ha sido casi exclusiva en inglés.

Afortunadamente, han surgido importantes centros de dieta cetogénica en regiones de habla hispana, y en Latinoamérica se están llevando a cabo investigaciones científicas basadas en la evidencia, que son pioneras sobre el uso de terapias de dieta cetogénica en sus poblaciones de pacientes.

El objetivo de este excelente y completo libro, escrito por el mundialmente reconocido pediatra especialista en Neurología Dr. Roberto Caraballo y la pediatra especialista en Nutrición Dra. Marisa Armeno, es educar a los neurólogos, dietistas, nutricionistas, enfermeras y otros profesionales de la salud, pacientes y sus padres o tutores sobre el uso de las terapias de la dieta cetogénica.

Anticipo que este valioso libro de referencia despertará un enorme interés en la comunidad, generará conocimiento científico y acrecentará el uso clínico de las terapias cetogénicas en los países de habla hispana.

**Mackenzie C. Cervenka, MD**

Profesora de Neurología, Directora Médica del Centro de Dieta para la Epilepsia en Adultos  
y de la Unidad de Vigilancia de la Epilepsia en Adultos, Hospital Johns Hopkins  
Baltimore, Maryland, Estados Unidos

## Prefacio

El uso de la dieta cetogénica (DC) desde la década de 1920 y hasta 1939 fue exclusivamente indicado en el tratamiento de las epilepsias farmacorresistentes. Posteriormente, durante 50 años y debido a la aparición de nuevos fármacos anticonvulsivos, el uso de la DC cayó en un período de oscuridad. Fue en la década de 1990, cuando el servicio de Neurología del Hospital Johns Hopkins, en Baltimore, dirigido por el Dr. John Freeman, y la película protagonizada por Meryl Strepp, *First Do No Harm* (1997), le dieron a la dieta un fuerte impulso y una difusión muy importante a nivel mundial. A partir de ese momento, de manera sostenida y progresiva, la dieta fue ganando un lugar preponderante en el tratamiento de las epilepsias refractarias o de difícil control como el tratamiento no farmacológico más utilizado en el mundo.

Si bien en un principio la dieta fue considerada más efectiva en el tratamiento de las epilepsias farmacorresistentes en niños en edad preescolar y escolar, luego se demostró su efectividad y buena tolerabilidad en lactantes y personas adultas con epilepsias rebeldes al tratamiento.

Actualmente, la dieta se indica en una etapa más precoz y ya no como último recurso en determinados síndromes. En casos de epilepsia con crisis mioclónicas y atónicas, el síndrome de Lennox-Gastaut, el síndrome de Dravet y la epilepsia del lactante con crisis focales migrantes, entre otros, hemos obtenido excelentes resultados con su implementación. También se ha planteado su uso como tratamiento de primera elección en el síndrome de West idiopático o criptogénico. Existen enfermedades neurometabólicas con epilepsia y algunas sin crisis epilépticas en las que la DC se ha convertido en su tratamiento específico al conocerse que la deficiencia del transportador de glucosa es el paradigma para este grupo de patologías. Es imprescindible conocer con profundidad aquellas enfermedades en las cuales la DC está absolutamente contraindicada, ya que su uso en estas lleva a una catástrofe metabólica que causa consecuencias graves para el paciente.

Si tenemos en cuenta que la dieta es un tratamiento neurológico, creemos fundamental que el neurólogo, quien tiene el rol principal en el manejo de las personas con epilepsia tratadas con DC, adquiera un conocimiento profundo de las epilepsias y de los síndromes

epilépticos y sus etiologías para elaborar un plan terapéutico adecuado, incluido el uso óptimo y oportuno de la DC. Por otra parte, el trabajo en equipo con la familia es fundamental para la implementación de la dieta y para poder lograr los mejores resultados en términos de su efectividad, tolerabilidad y adherencia.

La publicación de la segunda edición de *Terapia cetogénica en el tratamiento de la epilepsia*, en la que se incorpora como autora la Dra. Marisa Armeno, pediatra especialista en Nutrición infantil, que forma parte del equipo de profesionales a cargo del manejo integral de la DC en nuestro hospital, es de gran relevancia para la difusión, el conocimiento y el manejo en la práctica clínica del uso de la dieta en los países de habla hispana.

Esta nueva edición presenta importantes cambios, entre otros, la actualización de todos los contenidos anteriores y la incorporación de nuevos temas:

- La revisión de nuevas variantes de la DC clásica, como la dieta modificada de Atkins y la dieta con ácido grasos de cadena media, que actualmente se consideran alternativas válidas en el manejo de personas con epilepsia farmacorresistente y en otras patologías, según cada caso en particular.
- La dieta con bajo índice de glucosa, diferente a la DC clásica porque tiene posibilidades de ser llevada a cabo de manera menos restrictiva y más sencilla que la forma clásica. Todas estas variantes nos permiten optimizar sus indicaciones y agudizar nuestra creatividad e ingenio para beneficiar a personas con epilepsias farmacorresistentes o como tratamiento específico de otras patologías. Además, hemos dedicado un capítulo aparte para los efectos adversos de la dieta, incluidos aquellos a largo plazo.
- Incorporación de un capítulo sobre el uso de la DC en situaciones particulares que pueden suceder en personas con epilepsia u otras patologías neurológicas que reciben la dieta, por ejemplo, interurrencias agudas, cirugías y anestesias.
- Nuevos capítulos acerca del rol importante de los padres y familias en el manejo de la dieta, el uso parenteral, la terapia cetogénica en el manejo del estado de mal epiléptico resistente al tratamiento, el uso de la dieta en lactantes con epilepsias farmacorresistentes, incluidos los tres primeros meses de vida, y en pacientes adultos.
- Un capítulo dedicado al uso de la DC en otras enfermedades neurológicas tales como autismo, migraña, tumores, hemiplejías alternantes, enfermedad de Alzheimer y otras. Estas posibles indicaciones nos plantean nuevos desafíos en nuestra futura práctica diaria en el área de la Neurología.

La publicación de esta obra involucra a los médicos neurólogos, médicos nutricionistas, licenciados en Nutrición y médicos pediatras, y también a los pacientes, sus familias y el público en general. Todos aquellos profesionales que coordinamos grupos entrenados para la implementación de la dieta, tenemos la responsabilidad de difundir el conocimiento y la importancia de su uso en el manejo de las epilepsias, y también debemos favorecer el desarrollo de nuevos centros en nuestros países y en toda la región. Si bien sabemos que el rol de la familia es de fundamental importancia tanto para esta como para otras patologías, es especialmente en niños con epilepsia donde el conocimiento sobre las características de la dieta es absolutamente necesario para su entorno.

Finalmente, y en carácter personal, quiero realizar el más sincero reconocimiento y agradecimiento al Dr. Natalio Fejerman, quien nos instruyó y nos guió en el campo de la Neuropediatria y especialmente en el manejo integral de las epilepsias, incluyendo el uso de la dieta en Argentina y en Latinoamérica. Dicha formación académica nos permitió desde nuestro comienzo utilizar la DC en el tratamiento de las epilepsias. Gracias a eso, en este libro les podemos ofrecer nuestra vasta experiencia del manejo de la dieta en la práctica neurológica diaria.

**Roberto Caraballo**

Jefe del Servicio de Neurología, Hospital J. P. Garrahan  
Buenos Aires, Argentina



# Índice

Colaboradores .....	V
Prólogo   Eric H. Kossoff .....	VII
Prólogo   Mackenzie C. Cervenka .....	IX
Prefacio   Roberto Caraballo .....	XI
<b>1 Terapia cetogénica .....</b>	<b>1</b>
Roberto Caraballo	
<b>2 La terapia cetogénica en los síndromes epilépticos y las epilepsias, especialmente los farmacorresistentes .....</b>	<b>13</b>
Roberto Caraballo	
<b>3 Selección del paciente e implementación de la terapia cetogénica .....</b>	<b>27</b>
Marisa Armeno • Roberto Caraballo	
<b>4 Terapia cetogénica: el seguimiento .....</b>	<b>41</b>
Marisa Armeno • Gabriela Reyes Valenzuela • Roberto Caraballo	
<b>5 Terapia cetogénica: cuándo y cómo discontinuar .....</b>	<b>53</b>
Roberto Caraballo • Eugenia Caballero • Marisa Armeno	
<b>6 Uso de la dieta cetogénica en pacientes adultos .....</b>	<b>59</b>
Alejandro Scaramelli • Andrea Avellanal	
<b>7 Terapia cetogénica: manejo y prevención de los efectos adversos .....</b>	<b>67</b>
Marisa Armeno • Roberto Caraballo	
<b>8 Terapia cetogénica: manejo clínico durante las interurrencias, cirugías y anestesia general .....</b>	<b>79</b>
Antonella Verini • Marisa Armeno	
<b>9 Terapia cetogénica: dieta cetogénica clásica y sus variantes .....</b>	<b>97</b>
Eugenia Caballero • Araceli Cresta • Marisa Armeno	

## XVI Terapia cetogénica en el tratamiento de la epilepsia

10 Rol de los padres, la familia y cuidadores en el éxito del tratamiento con terapia cetogénica en epilepsia refractaria .....	105
Marisa Armeno • Antonella Verini • Roberto Caraballo	
11 Terapia cetogénica: manejo durante el estatus epiléptico refractario .....	111
María Celeste Buompadre • Gabriela Reyes Valenzuela • Roberto Caraballo	
12 Nutrición parenteral cetogénica .....	123
Antonella Verini • Marisa Armeno	
13 Terapia cetogénica en déficit de GLUT1 y otras enfermedades metabólicas .....	143
Mariana Loos • Marisa Armeno • Roberto Caraballo	
14 Terapia cetogénica en enfermedades neurológicas con o sin crisis epilépticas .....	155
Gabriela Reyes Valenzuela • María Celeste Buompadre • Roberto Caraballo	
15 Terapia cetogénica en lactantes y recién nacidos .....	167
Marisa Armeno • Silvana Calligaris • Gabriela Reyes Valenzuela • Roberto Caraballo	
16 Terapia cetogénica: la cocina, un desafío para el éxito de la dieta .....	181
Araceli Cresta • Eugenia Caballero	
17 Terapia cetogénica: material educativo para padres .....	191
Marisa Armeno • Araceli Cresta • Roberto Caraballo	

## Anexo I

Productos cetogénicos .....	203
Eugenia Caballero • Nadia Galarza	

## Anexo II

Preparaciones cetogénicas .....	205
Araceli Cresta • Eugenia Caballero • Nadia Galarza	

## Anexo III

Suplementos en la dieta cetogénica .....	215
Marisa Armeno • Antonella Verini	

Índice de términos .....	225
--------------------------	-----



o aumento de las crisis. Sin embargo, hoy en día, el momento y el método de suspensión del tratamiento suelen ser individualizados en función de la respuesta del paciente.<sup>8</sup> En un estudio realizado en el Hospital Johns Hopkins, se organizaron los niños en tres grupos de acuerdo al tiempo de suspensión de la dieta: sobre un período de menos de 1 semana (inmediato), entre 1 y 6 semanas (rápido), o en más de 6 semanas (lento).<sup>15</sup> Las conclusiones fueron sorprendentes. Se esperaba que aquellos pacientes en los que la dieta fue retirada más lentamente presentarían una mejor evolución; por ejemplo, con respecto a las crisis durante la suspensión de la dieta. Sin embargo, no se observaron grandes diferencias en relación con los tiempos de interrupción de la DC. Esto nos indica que la podemos suspender más rápido que lo acostumbrado. No es necesario interrumpirla durante un tiempo muy prolongado y se aconseja retirarla e ir disminuyendo la relación cada una a dos semanas. En cambio, si el niño se encuentra internado debido a una emergencia u otro motivo, se puede suspender la dieta rápidamente.<sup>2</sup>

En los pacientes que reciben la DC clásica en una relación 4 : 1 (la mayoría de los casos), se recomienda retirarla de la siguiente manera:<sup>2</sup>

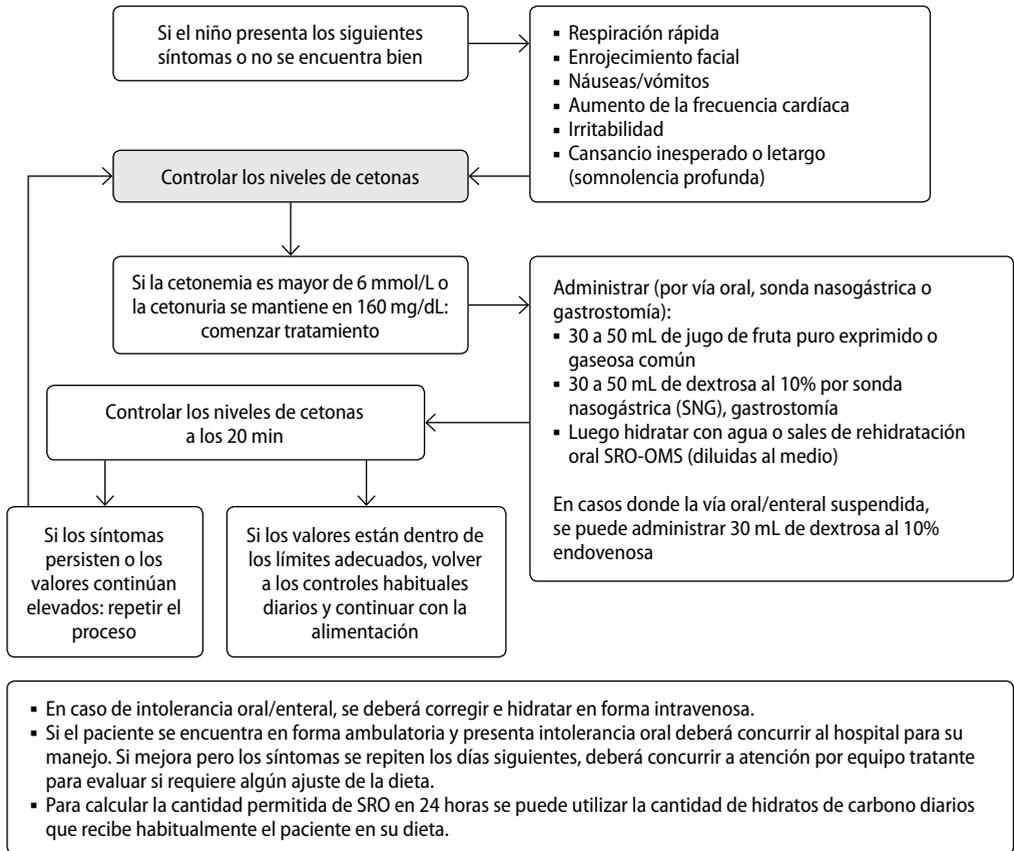
- Reducir a 3 : 1: 1-2 semanas.
- Reducir a 2 : 1: 3-4 semanas.
- Reducir a 1 : 1: 5-6 semanas.
- Comenzar dieta normal: 7-8 semanas.

Durante la última etapa con una relación 1 : 1, se puede incorporar mayor cantidad de carne, vegetales y aun hidratos de carbono. En aquellos casos en que se llegó en una semana a una relación de 1 : 1, se recomienda comenzar con la dieta normal sin pesajes ni mediciones y evitar el agregado de hidratos de carbono simples.

En cuanto a la práctica en la discontinuación de los pacientes que poseen DC con TCM, se retirará de forma gradual, similar a la DC explicada previamente, partiendo de la base del porcentaje de TCM del valor calórico total que se encuentra recibiendo el paciente. En un plazo de 4-6 semanas nos encontraremos sin TCM y con una relación 1 : 1, para luego comenzar una alimentación normal sin agregado de azúcares simples.

En el siguiente cuadro se incluye un ejemplo, partiendo de la base de una distribución con 40% de TCM.

Ratio aproximado 2,1		40% TCM / 41% TCL	13% proteínas	6% HDC
Etapa 1	1 : 2: 1 1 a 2 semanas	30% TCM / 44% TCL	20% proteínas	6% HDC
Etapa 2	1 : 1 3 a 4 semanas	20% TCM / 50% TCL	20%-25% proteínas	5%-10% HDC
Etapa 3	< 1,1 5 semanas	50%-65% TCL	20%-25% proteínas	30%-10% HDC
Etapa 4	Dieta con distribución normal sin hidratos de carbono simples			

**Algoritmo 8.2** Manejo de hipercetosis en pacientes en terapia cetogénica

Es importante considerar que el 90% de las deshidrataciones son isohipotónicas. Pero pueden existir cuadros de deshidratación hipernatrémica donde predominan signos de deshidratación celular (pliegue pastoso, piel seca y caliente, sed intensa, irritabilidad, hasta convulsiones y *shock*).

En la mayoría de los casos, no es necesario realizar estudios complementarios.

Los exámenes complementarios (como, p. ej., laboratorio) se deben realizar ante la sospecha clínica de alteraciones hidroelectrolíticas y metabólicas.

Se debe realizar monitoreo de glucemia capilar cada 6-8 horas, control de cetonemia/cetonuria y corrección de electrolitos según los resultados de laboratorio cuando corresponda.

### Reposición de líquidos

En caso de buena tolerancia oral, es la vía de elección para realizar la rehidratación. Si está contraindicada se ha de considerar la posibilidad de utilizar el tracto gastrointestinal a través de la administración de líquidos por sonda nasogástrica.<sup>16</sup> En caso de que esto no fuera posible, se iniciará la rehidratación endovenosa.

**Tabla 13.2** Comparación de las indicaciones y recomendaciones de tratamiento con terapia cetogénica de la epilepsia infantil farmacorresistente y el déficit GLUT1 (adaptada de Klepper y cols., 2020)

Criterio		DC para epilepsia farmacorresistente	DC para déficit GLUT1
Indicación	Epilepsia	Insuficiente control de crisis luego de 2 o más fármacos antiepilépticos	Primera línea de tratamiento
	Desorden del movimiento	No está indicada	Primera línea de tratamiento
	Desarrollo	No está indicada	Primera línea de tratamiento
Tratamiento	Inicio	Opcional	Al diagnóstico, a cualquier edad, cuanto antes
	Duración	2 años o más	Hasta la adultez
Cetosis y radio cetogénico		Variable	Lo más alto que sea tolerable
Dieta de bajo índice glicémico		Opcional	No recomendable
Monitoreo de cetosis		En orina o sangre	En sangre
Medir niveles de carnitina		Opcional	Recomendado
Monitoreo de efectos adversos		Recomendado	Imprescindible

Dentro de los tipos de dietas cetogénicas, la dieta cetogénica clásica y la MAD han demostrado eficacia en el control de crisis con una respuesta mayor del 90% del control de crisis en el 80% de los pacientes y una disminución de FAC en un 64% de los pacientes.<sup>22</sup>

La DC clásica provee altos niveles de cetosis y es la que se prefiere en niños pequeños, especialmente en aquellos menores de 3 años. Altos radios cetogénicos/anticetogénicos se correlacionan positivamente con eficacia.<sup>19</sup> En adolescentes y adultos, la MAD puede indicarse para mejorar la adherencia y la calidad de vida. No se recomienda la LGID ya que provee muy poca cetosis y no hay evidencia de beneficio para el DFGLUT1.

El monitoreo de cetosis en estos pacientes deberá realizarse en sangre (cetonemia), ya que no se aconseja el monitoreo de cetonas en orina debido a su falta de exactitud. La cetosis y el radio cetogénico deberán prescribirse lo más alto tolerable.

También se aconseja la medición de niveles plasmáticos de carnitina total y libre, ya que estos pacientes pueden desarrollar déficit secundario con el tiempo. En ese caso, deberá suplementarla.<sup>23</sup>

En cuanto a los efectos adversos relacionados con la dieta cetogénica, los trabajos publicados muestran que la mayoría de los pacientes (81%) no los presentan efectos adversos, y un mínimo porcentaje presentan efectos gastrointestinales (6%), hipoglucemias (4%), disminución de peso o alteraciones del crecimiento (4%).<sup>24</sup> Quizás la complicación más frecuente vista en estos pacientes sean los problemas de adherencia (*compliance*) o a la dieta (18%).<sup>25</sup>

En relación con la duración del tratamiento, se lo considerará hasta la adolescencia incluso hasta la edad adulta.

En este caso, será muy importante prevenir efectos adversos que pueda ocasionar esta terapia en el largo plazo, con un seguimiento nutricional y metabólico minucioso.

## Galletitas cetogénicas de coco

### Ingredientes (4-5 galletitas)

- Huevo: 40 g (batir y pesar en crudo).
- Edulcorante líquido: 16 gotas (marcas permitidas).
- Manteca: 10 g.
- Coco rallado: 20 g (marca Alicante).
- Aceite (cantidad necesaria para aceitar la asadera).

### Preparación

- Batir el huevo y pesar.
- Mezclar el huevo pesado y batido con la manteca, el edulcorante y el coco rallado.
- Colocar en forma de copos extendidos en una asadera aceitada.
- Cocinar al horno hasta su cocción completa.

Cociente	Porción/receta	Kcal totales	Kcal/ unidad
3:1	4 galletitas de 17 g c/u	260	65

## Almuerzos y cenas

### Fideos cetogénicos

#### Ingredientes

Masa base:

- Huevo: 20 g (batir y pesar).
- Aceite: 5 cm<sup>3</sup>.
- Manteca: 5 g.
- Sal: cantidad necesaria.

Salsa:

- Tomate + cebolla: 45 g.
- Aceite: 8 cm<sup>3</sup>.
- Condimentos (orégano en polvo, nuez moscada, laurel): opcional.
- Sal: cantidad necesaria.

#### Preparación

Fideos:

- Batir el huevo y pesar 20 g.
- Mezclar con la manteca.
- Cocinar con el aceite en una sartén, en forma de panqueque.
- Enrollar el panqueque y cortar en tiras, dándole forma de fideos largos o con el formato preferido.

Salsa:

- Cocinar el tomate y la cebolla junto con el aceite.
- Agregar agua, si es necesario, para que no se seque.