



PROGRAMA KETOFRIEND MARZO 2019 SERIE 2019 2/8

Un programa de promoción de la dieta cetogénica basado en la información y la formación

Información, formación y recursos a aquellas familias de afectados/as que deseen profundizar más sobre la dieta cetogénica.

Iniciativa de ApoyoDravet www.apoyodravet.eu con la colaboración de Nutricia.

Comunicaciones mensuales con:

- Información general y específica sobre la dieta
- Información sobre eventos (charlas, jornadas...) que se vayan produciendo.
- Información científica en idioma comprensible (publicaciones de médicos e investigadores)
- Aportación de diferentes recursos (platos, tipo de cocinados, tablas,,,,,) de utilidad de forma individual y según las necesidades de cada participante.

Soluciones individuales a necesidades de participantes, incluyendo apoyo profesional médico y dietético.

Coordinadora del programa Ketofriend: Ana Hornos ana.hornos@apoyodravet.eu

Disponible para cualquier necesidad de participantes en el programa Ketofriend y recepción de nuevos participantes.

1.- INFORMACIÓN Y FORMACIÓN

Video dieta cetogénica: <https://youtu.be/0E27HUZU1ik>

KETOFRIEND PÍLDORAS INFORMATIVAS Y FORMATIVAS

Ketofriend píldoras, pretende informar de aspectos importantes de la dieta, así como de aquellos aspectos menos conocidos o recientemente descubiertos.

En formatos breves (2-3 frases), se irá disponiendo de un elevado e importante conocimiento a lo largo de 8 entregas. Cada entrega mensual dispondrá de 8-10 píldoras que no seguirán un orden preestablecido.

Ketofriend píldoras gestiona la transferencia del conocimiento para formar y capacitar a afectados/as y familiares.

Empezando con la dieta cetogénica....

La designación Keto o ceto del nombre de la dieta cetogénica (ketogenic diet) viene, porque en situaciones de ingestas bajas de carbohidratos (hidratos de carbono), el combustible que usa nuestro cuerpo son los cuerpos cetónicos ("cetonas") con el objetivo de sustituir la ausencia de azúcares.

Este incremento de producción de cuerpos cetónicos se llama cetosis y puede ser medido en orina y sangre. Esta medición es esencial para comprobar que la dieta está siendo efectiva y valorar complicaciones.

Ketobombs recetas alimenticias en ratio 4:1 o más para situaciones de refuerzo de la cetosis o para celebraciones especiales sin alterar la dieta cetogénica establecida.

Puedes consultar algunas recetas Ketobombs en <https://metabolicas.sjdhospitalbarcelona.org/consejo/ketobombs-forma-rapida-favorecer-cetosis>

Antes de utilizar las Ketobombs, consultar a vuestra dietista/médico.

Por lo general, los/as afectados/as que inician la dieta cetogénica, ya no necesitan ser hospitalizados como antes.

En la aproximación actual, tampoco es necesario el ayuno inicial para llegar a niveles de cetosis adecuados. Las 2 aproximaciones con y sin ayuno, parecen tener parecidas eficacias en el tiempo necesario para llegar a la cetosis y parecidos ratios de hipoglucemias como efectos secundarios.

Cada vez es más frecuente no utilizar el ayuno en la implantación de la dieta cetogénica, ni la necesidad de hospitalización y la dieta va progresivamente subiendo de ratios 1:1 a 2:1, 3:1 y 4:1 valorando en cada etapa la tolerancia y efectividad.

Según el plan del especialista, la dieta cetogénica se puede complementar con factores multivitamínicos y minerales.

Por lo general, el objetivo es alcanzar el ratio 4.1 (4 porciones de grasa por 1 de hidratos de carbono + proteínas), aunque a veces la mejoría se alcanza con ratios inferiores 3.1 o 2.1

2.- REVISIÓN BIBLIOGRÁFICA

PUBLICACIONES, ARTÍCULO COMENTADO

Títulos de artículos centrados en la dieta cetogénica publicados del 17 Febrero al 17 Marzo

Metodología; búsqueda Pubmed palabra clave ketogenic diet.

Si algún participante del programa Ketofriend desea disponer de alguno de los siguientes artículos, no dude en solicitárnoslo.

Si algún participante del programa Ketofriend desea ayuda con la traducción del inglés, no dude en solicitar la ayuda.

1. Extended ketogenic diet and physical intervention in military personnel.
2. Analysis of the effects of dietary pattern on the oral microbiome of elite endurance athletes
3. Identifying mutations in epilepsy genes; impact on treatment selection
4. Dietary intervention for canine epilepsy; Two case reports.
5. Modified ketogenic diets in adults with refractory epilepsy. Efficacious improvements in seizure frequency, seizure severity, and quality of life
6. Transcriptional profiling of PPAR α -/- and CREB3L3-/- livers reveals disparate regulation of hepatoproliferative and metabolic functions of PPAR α
7. Role of DNA methylation and adenosine in ketogenic diet for pharmaco-resistant epilepsy: Focus on epileptogenesis and associated comorbidities,
8. Understanding the core principles of a 'modified ketogenic diet': a UK and Ireland perspective.
9. The effect of ketogenic diet on behaviors and synaptic functions of naive mice.
10. How often is antiseizure drug-free ketogenic diet therapy achieved?
11. Intractable Generalized Epilepsy: Therapeutic Approaches.
12. Neuro-Behavioral Status and the Hippocampal Expression of Metabolic Associated Genes in Wild-Type Rat Following a Ketogenic Diet.
13. Post hoc analyses of surrogate markers of non-alcoholic fatty liver disease (NAFLD) and liver fibrosis in patients with type 2 diabetes in a digitally supported continuous care intervention: an open-label, non-randomised controlled study.

14. The Ketogenic and Modified Atkins Diet Therapy for Children With Refractory Epilepsy of Genetic Etiology.
15. The risk of hypoglycemia and the ketogenic diet for super-refractory status epilepticus patients.
16. Weight loss, improved physical performance, cognitive function, eating behavior, and metabolic profile in a 12-week ketogenic diet in obese adults.
17. Efficacy and tolerability of the ketogenic diet versus high-dose adrenocorticotrophic hormone for infantile spasms: A single-center parallel-cohort randomized controlled trial.
18. A Proof-of-Principle, Case-Control Study to Compensate for Potential Carbohydrates in Liquid Antiseizure Drugs in Children on the Ketogenic Diet.
19. Keto-Adaptation and Endurance Exercise Capacity, Fatigue Recovery, and Exercise-Induced Muscle and Organ Damage Prevention: A Narrative Review
20. Improvement in patient-reported sleep in type 2 diabetes and prediabetes participants receiving a continuous care intervention with nutritional ketosis.

ARTÍCULO COMENTADO

En esta comunicación de Marzo del programa Ketofriend, nos fijamos en este artículo original que nos viene de China.

Este artículo se centra en un estudio con ratones no enfermos a quienes se divide en 2 grupos (dieta cetogénica versus dieta normal). El artículo nos sirve para explicar algunas de las tareas y funciones que se estudian en los efectos de la dieta cetogénica sobre modelos ratones con epilepsia y también para fijarnos en los efectos secundarios de la dieta cetogénica.

The effect of ketogenic diet on behaviors and synaptic functions of naive mice

El efecto de la dieta cetogénica sobre el comportamiento y las funciones sinápticas en ratones no expuestos a enfermedad.

En la introducción del artículo, se describen algunas de las mejoras obtenidas en ratones con enfermedades neurológicas (además de las crisis epilépticas)

- 2009 reducción de la ansiedad y mejora de la conducta motora en modelo Síndrome de Rett
- 2017 Mejora de los defectos de memoria (especialmente la regulada por el hipocampo memoria a largo plazo) en modelo de Síndrome de Kabuki
- 2013 Mejora motora en modelo de Alzheimer, efecto ansiolítico (disminución ansiedad). En modelo Alzheimer, mejoras del rendimiento cognitivo y motor.
- 2006 Mejoras de rendimiento motor en ratones con ELA
2011 Mejoras en anomalías conductuales en modelo esquizofrenia con hipofunción receptor NMDA

En general en epilepsia y otras enfermedades neurológicas, la dieta cetogénica demuestra mejoras en la conducta y las actividades cognitivas, especialmente aquellas relacionadas con la memoria y el control de los movimientos.

En el estudio que comentamos con ratones sanos, en esta ocasión se vio que el grupo de ratones alimentado con dieta cetogénica, aumentaba de peso más lentamente que el grupo control sin dieta cetogénica.

Nota: *Hallazgo coincidente con otros estudios y que pudiera avalar el uso de la dieta cetogénica como dieta de disminución de peso, aunque recalamos que hay que ponderarlo con otros estudios que alertan de posibles efectos secundarios de las dietas cetogénicas como dietas en disminución peso.*

Nota: *Al igual que las personas que usan la dieta cetogénica para bajar peso, en afectados/as de epilepsia, el control del peso durante la dieta cetogénica es esencial y como ya indicamos en una píldora informativa, aumentos y disminuciones de pesos, deben hacernos también modificar el tratamiento antiepiléptico que tenga en pacientes.*

También se vio en este estudio que el grupo con dieta cetogénica tenía menos susceptibilidad a tener crisis epilépticas al inyectarles sustancias químicas proconvulsivas.

Nota: *no sólo en afectados/as de epilepsia, también en población sin enfermedad, la dieta cetogénica disminuye la posibilidad de crisis.*

Para comprobar que esa mejora en las crisis no era debido a otros factores, se comprobó que la dieta cetogénica no estaba disminuyendo los movimientos o la coordinación de los movimientos o desarrollaba un efecto sedante: factores que no se vieron alterados, por lo que el mayor tiempo para desarrollar la crisis epiléptica tras el proconvulsivo, es por efecto directo protector.

Nota: *Como ya sabemos por otros estudios, la dieta cetogénica mejora las crisis en la epilepsia*

Para comprobar que la dieta cetogénica en población sana no tenía grandes efectos secundarios, pensando sobre todo en la gente que usa esta dieta para bajar peso, se fijaron en la memoria espacial como marcador de posible afectación de la cognición. La memoria espacial forma parte de la memoria a corto plazo y es definida en el modelo ratón como la tendencia del ratón a explorar nuevos ambientes. Se vio que no estaba afectada por la dieta cetogénica.

En estos ratones no afectados de enfermedad, la administración de dieta cetogénica no empeoraba tampoco las habilidades sociales.

Nota: recordemos que hay estudios que indican que se obtienen mejoras en ratones con autismo

Como curiosidad, aportamos que una de las formas de medir las dificultades de interacción social en el autismo, es medir la capacidad del ratón de ubicarse junto a ratones desconocidos.

Tampoco se observaron en estos ratones hallazgos compatibles con signos depresivos y la transmisión sináptica y la plasticidad no se vieron afectados.

Los ratones estuvieron 3 meses alimentados con dieta cetogénica para este estudio.

3.- AGENDA

3-4 Abril “Jornadas de Nutrición Práctica y del Congreso Internacional de Nutrición, Alimentación y Dietética” dirigida a profesionales de salud en Madrid: www.nutricionpractica.org

26 Abril “II Curso de dieta cetogénica en epilepsia refractaria”- Hospital Niño Jesús para profesionales de la salud. Adjuntamos pdf informativo.

3-4 Octubre Bilbao “II Congreso Internacional sobre el Síndrome de Dravet y la epilepsia refractaria” www.epibilbao.com Ponencia Mecanismos de acción de la Dieta cetogénica ¿qué hay de nuevo? Dra Sofía Duart Centro Hospitalario de Lisboa Central/EPE

4.- RECETA



“Ketocookies”

(Receta elaborada por Silvia García Castellanos)

INGREDIENTES

- 1 taza de almendras molidas
- 2 cucharadas de coco rallado
- 1/2 taza de aceite de coco
- 1 huevo
- 50 gr. de chocolate 99% (picado en trozos pequeños)
- edulcorante al gusto
- 1 cucharadita de bicarbonato

ELABORACIÓN

Precalentar el horno.

Mezclar almendras, coco, edulcorante, bicarbonato, añadir huevo y aceite de coco. Una vez mezclado, incorporar chocolate.

Colocar papel de horno sobre una bandeja y echar porciones con una cuchara dando forma de galletas (dejando separación entre ellas, porque crecen al hornear).

Hornear 10 minutos a 180º.

Dejar enfriar en la bandeja.

5.- ENTREVISTA A PRESIDENTA DE ASOCIACIÓN ASGLUTDIECE, NURIA ALVARGONZÁLEZ



1.- ¿Qué es la enfermedad Déficit Glut-1?

Para entender bien de qué estamos hablando, comenzaré explicando qué son los transportadores Glut: Son una familia de proteínas que ayudan al transporte de la glucosa a través de las membranas a los diferentes tejidos. Si alguna de estas proteínas transportadoras no funciona bien, puede verse comprometida la llegada de glucosa a un determinado órgano, en nuestro caso el cerebro.

El Déficit de Glut1 o Síndrome de deficiencia del transportador de glucosa tipo 1 (Glut1), es una enfermedad neurometabólica englobada dentro de los Errores Congénitos de Metabolismo (ECM). En su forma clásica, combina manifestaciones como la epilepsia infantil, la microcefalia adquirida y la hipogluorraquia. Esto es originado por la falta de glucosa en el cerebro, causada por el mal funcionamiento del Glut1 que es la proteína encargada de introducir este valioso alimento en el mismo a través de la barrera hematoencefálica.

A lo largo de todos estos años ha cambiado mucho la percepción que se tenía sobre la enfermedad, (referenciada por primera vez en 1991 por Darryl de Vivo en NY) hemos pasado de considerar la enfermedad como un síndrome (Síndrome de Deficiencia de Glut1) asociado a una alteración en el cromosoma 1, en concreto sobre el gen SLC2A1 y consiste en la falta o mal funcionamiento de este gen encargado de la codificación de las proteínas Glut1, a pensar, hoy en día, que el Glut1 “no es un síndrome”, se trata de un conjunto de síntomas. Glut1 no es una enfermedad en sí, se caracteriza por tres cosas: una

hipoglucorraquia, una buena respuesta a dieta cetogénica y una serie de características clínicas como pueden ser epilepsias refractarias o trastornos del movimiento. Así se ha pasado a considerar que padecen glut1 todos aquellos colectivos que presentan una deficiencia de glucosa a nivel cerebral, este bajo nivel de glucosa es el causante de las crisis, y los trastornos del movimiento. Y que además ofrecen una excelente respuesta a la dieta cetogénica, cosa que no ocurría con los tratamientos farmacológicos. Nos

encontramos ante varias patologías que pueden englobarse en este grupo, hasta ahora llamado déficit de Glut1. Estamos ante un fenotipo que se puede corresponder con diferentes genotipos.

2.- ¿Qué actividades desarrolla vuestra asociación?

A día de hoy, nos dedicamos a dar a conocer nuestra patología. Señalamos la importancia que tiene el conocimiento de la misma tanto por profesionales como los propios familiares de los afectados, ya que si no se conoce, es muy difícil que se diagnostique.

Difundir los síntomas para conseguir un diagnóstico precoz, es uno de nuestros principales retos.

Como decimos en el vídeo que realizamos para dar a conocer la existencia de esta enfermedad:

El primer paso para encontrar la solución, es encontrar el problema.

Si tu hijo o paciente tiene algunos de estos síntomas:

CONVULSIONES

AUSENCIAS

MOVIMIENTOS OCULARES

RETRASO COGNITIVO

ESPASTICIDAD

ATAXIA

DISTONIA

Es probable que tenga Déficit de Glut1.

Infórmate.

PORQUE LO QUE MÁS CUENTA

ES DARTE CUENTA”

https://www.youtube.com/watch?v=ZzSssaw05_k

- *Apoyar a familias, agruparlas, dándoles la posibilidad que entre ellas contacten para no sentir la soledad de una enfermedad minoritaria.*
- *Darles la posibilidad a las familias de poder acceder a toda la información que existe de la misma por medio de nuestra web www.asglutdiece.org y redes sociales, manteniéndolos informados diariamente de todo lo relacionado con la enfermedad.*
- *Apoyamos la investigación y la realización de cualquier evento que pueda servir de plataforma para el desarrollo científico de GLUT1.*
- *Ponemos en contacto pacientes con investigadores.*
- *Tenemos contacto con todas las asociaciones de Europa, EEUU y América Latina, intentando estar presentes en todos los actos relacionados con dicha enfermedad tanto en España como en Europa.*

3.- ¿En qué medida muestran mejoría vuestros afectados con la dieta cetogénica?

La dieta cetogénica es el único tratamiento existente, a día de hoy. No cura la enfermedad, pero minimiza gran parte de las consecuencias de la misma. Reduce en su mayor parte las crisis epilépticas llegando en un gran número de casos a conseguir su desaparición completa, disminuyendo el resto de síntomas acarreados por la enfermedad. Esta dieta funciona, porque da al cerebro un combustible alternativo para la realización de la mayor parte de sus funciones.

La mejoría en nuestros niños es desde el minuto cero, casi se puede considerar como dieta milagro. Presentando una disminución de crisis convulsivas de forma casi total, así como, una mejoría en la estabilidad, la deambulación, el habla, etc... La dieta para estos pacientes es un punto de inflexión, un antes y después, digamos que “un volver a nacer o empezar a vivir”.

Te cuento el caso de mi hija a grandes rasgos:

Candela fue diagnosticada en el Hospital Universitario de Oviedo por el Dr. Ignacio Málaga en mayo del 2007 (se trata del tercer caso diagnosticado en España) ya era conocida en el servicio y una asidua del centro. En esta ocasión ingresamos por presentar una hemiplejía de casi 12 horas de evolución. En este momento Candela tenía 9,8 años. No caminaba, no hablaba, se pasaba días en status epilépticos, pesaba 20 kg y le costaba mantener el control cefálico. En esta época nuestro principal objetivo era conseguir que la niña comiera algo, que no se pusiera enferma y que no se hiciera daño cuando tenía una crisis.

Tras el diagnóstico, comenzó con la dieta cetogénica el día 02/07/2007 día que cumplía 10 años y, por supuesto, volvió a nacer. Las crisis desaparecieron desde el inicio. En agosto comenzamos con la eliminación de los antiepilépticos y a finales de noviembre, Candela, por primera vez desde que tenía 10 meses, estaba libre de esta medicación.

Mejóro en la sedestación y en pocos meses comenzó a caminar con la ayuda de un andador, a día de hoy camina de la mano o con la ayuda de un bastón. Con respecto al habla no ha conseguido hablar, pero sí presenta un completo sistema alternativo de comunicación combinando un comunicador digital y el lenguaje de signos bimodal.

Vuelvo a repetir, en nuestro caso, una auténtica dieta Milagro.

4.- ¿Qué problemas observáis en el seguimiento día a día de la dieta cetogénica?

El seguimiento de la dieta a día de hoy presenta varios inconvenientes: el desconocimiento de la misma y la adaptación individualizada a cada paciente, lo complicado de los cálculos, y la poca palatabilidad de los menús, son algunos de ellos.

Otro problema añadido que encontramos en el caso de niños en edad escolar, es el poder hacer uso de los comedores escolares. Al principio hay que someter a los profesionales de ese ámbito a un curso intensivo de explicación y funcionamiento de la dieta y dejarles muy claro las graves consecuencias que para el paciente tiene un mal uso de la misma. Hay que someter al personal encargado de los comedores a una intensiva clase de alquimia (una concienciación).

En niños de mayor edad (pre-adolescente), el otro problema es la continuidad de la dieta, porque como son autónomos, en la mayoría de los casos, y esa edad es complicada (como para cualquier otro adolescente), ahí entra en juego la vergüenza, el no querer ser distinto,..... Y muchas veces, conlleva a un mal uso de la misma, provocando que resurjan síntomas del Glut1 que se tenían olvidados. En realidad, no deja de ocurrir lo mismo que con los niños que padecen diabetes, celiaquía o fenilcetonuria, con la adolescencia se minimizan los riesgos en favor de “no ser diferentes” a sus colegas. Pero con la maduración de las personas, esta etapa se supera. Se aprende a valorar los beneficios de la dieta por encima de la estigmatización que puede causar la misma.

El inicio, especialmente en pacientes que hasta ese momento comían de todo, es especialmente duro, los cálculos y la elaboración de las comidas, son complicados. Existen calculadores de Excel que ayudan a la realización de los cálculos y a casar las grasas, las proteínas y los hidratos de carbono tanto en función del ratio como de las calorías. Pero para ellos se hace imprescindible el conocimiento del programa. Si no, basamos la elaboración de las dietas en reglas de tres, para de esta forma adaptar las comidas a las necesidades de nuestros hijos.

También nos encontramos con no pocos padres que dicen que sus hijos añoran comer golosinas, bollería, refrescos, pastas, etc.

Después de doce años manejando la dieta y adaptándola a las necesidades de Candela, el día a día de la misma en casa es más fácil, una vez que uno se acostumbra. Aunque no nos podemos olvidar que esta dieta consiste en la combinación de unos ratios determinados y unas calorías específicas para cada paciente. Y estos dos principios nunca se pueden dejar de cumplir.

Está muy bien que nos ayudemos entre nosotros, pero no hemos de olvidar, que esta dieta es un tratamiento y al final los que llevan la última palabra son el médico y los equipos de nutrición de los hospitales. Los padres podemos dar consejos, recetas, maneras de facilitar la elaboración de los platos. Pero hemos de tener muy claro que nunca debemos imponer nuestro criterio, cada paciente necesita una dieta individualizada, y lo que a mí me funciona, puede hacerle daño a otra persona.

Aunque todo lo que he comentado puede asustar un poco, resalto que los resultados en la mejoría de nuestros hijos es tan espectacular, que todos los problemas se minimizan cuando observamos los resultados. Los pacientes con Glut1 normalizan enormemente sus vidas, y ganan calidad en todos los ámbitos de la misma.

Más información de la enfermedad Glut1 en:

www.asglutdiece.org

www.aglutate.org