



**Universitat de les
Illes Balears**

Facultad de Enfermería y Fisioterapia

Memoria del Trabajo de Fin de Grado

Uso de la dieta cetogénica para el control de convulsiones en niños con epilepsia refractaria.

Nuria Gutiérrez Tirado

Grado de Enfermería

Año académico 2018-2019

DNI del alumno: 41572910L

Trabajo tutelado por Joan Ernest de Pedro.
Departamento de Enfermería y Fisioterapia.

S'autoritza la Universitat a incloure aquest treball en el Repositori Institucional per a la seva consulta en accés obert i difusió en línia, amb finalitats exclusivament acadèmiques i d'investigació	Autor		Tutor	
	Sí	No	Sí	No
	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

Palabras clave del trabajo:
Drug resistant epilepsy, ketogenic diet, children, seizures.

RESUMEN:

La epilepsia es una de las enfermedades neurológicas más comunes, teniendo especial incidencia en niños. El tratamiento de elección suele ser el farmacológico, pero en muchos casos se desarrolla epilepsia refractaria y se procede a buscar tratamientos alternativos como, por ejemplo, la dieta cetogénica. Esta revisión de la literatura tiene como objetivo principal saber si el control de las convulsiones en niños con epilepsia refractaria mejora mediante el uso de la dieta cetogénica. Como objetivo secundario se pretende saber los efectos secundarios de utilizar esta dieta.

Se realizó una búsqueda bibliográfica en 3 bases de datos diferentes (PubMed, Cinahl, Cochrane) entre los años 2009 y 2019. De los 111 artículos inicialmente seleccionados, hemos escogido 23 artículos que cumplían los criterios de inclusión.

La evidencia analizada considera que la dieta cetogénica mejora el control de las convulsiones en las epilepsias refractarias infantiles, independientemente del tipo de dieta cetogénica aplicada. Los síndromes epilépticos que cursan con convulsiones generalizadas responden mejor a este tratamiento, pero está indicado en cualquier tipo de epilepsia. Por otra parte, la dieta cetogénica presenta varios efectos adversos que pueden dificultar la adherencia terapéutica. La mayoría de estas complicaciones son de carácter leve donde destacan los problemas gastrointestinales, la hipoglucemia y la acidosis metabólicas.

ABSTRACT:

Epilepsy is one of the most common neurological diseases, with special incidence in children. The treatment of choice is usually the pharmacological one, but in many cases drug resistant epilepsy develops, and we proceed to look for alternative treatments such as, for example, the ketogenic diet. This literature review has as main objective to know if the control of seizures in children with drug resistant epilepsy improves using the ketogenic diet. The secondary objective is to know the side effects of using this diet.

A bibliographic search was carried out in 3 different databases (PubMed, Cinahl, Cochrane) between the years 2009 and 2019. Of the 111 articles initially selected, we finally choose 23 articles that met the inclusion criteria.

The analyzed evidence considers that the ketogenic diet improves the control of seizures in childhood refractory epilepsies, regardless of the type of ketogenic diet applied. The epileptic syndromes that present with generalized seizures respond better to this treatment, but it is indicated in any type of epilepsy. On the other hand, the ketogenic diet has several adverse effects that can hinder therapeutic adherence. Most of these are gastrointestinal problems, hypoglycaemia and metabolic acidosis.

Palabras clave: Epilepsia refractaria, dieta cetogénica, niños, convulsiones.

Keywords: Drug resistant epilepsy, ketogenic diet, children, seizures.

ÍNDICE:

Introducción.....	5 - 7
Objetivos del trabajo.....	8
Estrategia de búsqueda.....	9
Resultados de la búsqueda bibliográfica.....	10 - 13
Discusión.....	13 - 20
Conclusiones.....	20
Bibliografía.....	21 - 23
Anexos.....	24

INTRODUCCIÓN:

La epilepsia es una de las enfermedades neurológicas más comunes afectando a todos, indistintamente de la edad o la etnia, pero con una mayor incidencia en niños (1). Es un trastorno cerebral caracterizado predominantemente por interrupciones recurrentes e impredecibles de la función cerebral normal manifestada por convulsiones. Las convulsiones son episodios transitorios debidos a la aparición súbita de actividad eléctrica anormal en el cerebro que se manifiestan con movimientos involuntarios bruscos de contracción y distensión repetida de varios músculos del cuerpo (2). Diferentes partes del cerebro pueden verse afectadas, por lo tanto, varían según su foco inicial y propagación.

La epilepsia se produce en el 0.5 – 1% de la población mundial y, el inicio del 60% de este trastorno, ocurre durante la niñez (3). En países industrializados, la epilepsia afecta al 3-4% de la población, en cambio, el riesgo es mayor en países con pocos recursos,(1) a pesar de que los factores socioeconómicos no parecen influir en los resultados de las convulsiones en países con acceso universal a la atención médica. (4)

Es necesario un buen diagnóstico para obtener un buen manejo de la epilepsia que permita tomar decisiones sobre que tratamiento y/o terapia utilizar. Para ello debe haber un examen exhaustivo del paciente que confirme o no la presencia de convulsiones. Se debe diferenciar las convulsiones de otros posibles diagnósticos como serían los síncope, migrañas, TICs, trastornos del sueño, o eventos del sueño, ya que pueden presentar características muy similares. De esta manera, se evitan pruebas peligrosas y tratamientos agresivos innecesarios. (4)

Hay diferentes síndromes epilépticos infantiles entre los que destacan: la convulsión febril, crisis neonatales/infantiles benignas, epilepsia familiar neonatal/infantil benigna, epilepsia generalizada con crisis febriles plus, epilepsia de ausencia, epilepsia mioclónica juvenil, epilepsia mioclónica astática (síndrome de Doose), epilepsia mioclónica progresiva, espasmos infantiles (síndrome de West), síndrome Lennox-Gastaut, síndrome Dravet, convulsiones parciales (epilepsia relacionada con la localización), epilepsia rolandica benigna, epilepsia del lóbulo temporal, frontal, occipital y/o parietal, síndrome Landau-Kleffner, (5)

El primer tratamiento de elección es el farmacológico, incluyendo los fármacos antiepilépticos (FAEs) de primera y segunda generación, pero la tasa de epilepsia farmacorresistente, también llamada epilepsia refractaria (ER), sigue siendo alta. (3) En este artículo nos centraremos en la epilepsia refractaria en niños, ya que la incidencia de la epilepsia es mayor y el control de convulsiones y resultados del desarrollo son peores durante los primeros años de vida que en cualquier otra edad. (6)

El inicio temprano de la epilepsia se asocia con peores resultados. En las epilepsias de aparición temprana con frecuencia se identifican causas estructurales, metabólicas o genéticas, y tales epilepsias tienen más probabilidades de tener peor respuesta de tratamiento que las epilepsias con causas no identificadas. Otras características asociadas con respuestas deficientes de tratamientos son hallazgos anormales en exámenes neurológicos, antecedentes de convulsiones febriles y hallazgos patológicos en los electroencefalogramas. (4) Alrededor del 30% de los niños epilépticos desarrollan resistencia a los fármacos (2), (7), (3).

La epilepsia refractaria (ER) se define según la Liga Internacional contra la Epilepsia como el fracaso de dos o más medicamentos bien tolerados y usados apropiadamente para lograr la desaparición de convulsiones de forma eficaz y mantenida. (8) La epilepsia refractaria pediátrica está asociada con hasta un 32% de mortalidad y morbilidad considerable, incluyendo nuevos déficits neurológico, como el desarrollo de epilepsia y discapacidades del desarrollo en el 55% de los supervivientes. (9)

En caso de que los FAEs no funcionen, se valoran los tratamientos no farmacológicos como sería la cirugía, la estimulación del nervio vago, la inmunoglobulina, terapias conductuales y terapias dietéticas. Nos centraremos específicamente en la dieta cetogénica.

La dieta cetogénica (DC) es una dieta normocalórica basada en una cantidad alta en grasas, baja en carbohidratos y adecuada en proteínas, usada como tratamiento para la epilepsia refractaria infantil desde 1921. (10) (11) Es un tratamiento de bajo coste y pocos riesgos donde se intenta conseguir una imitación de los efectos del ayuno para controlar las crisis. Hay diferentes tipos de dieta cetogénica (11):

- La dieta cetogénica clásica, basada en triglicéridos de cadena larga: esta dieta basa el 80-90% de las calorías en grasas de cadena larga. En una proporción de 3-4 gramos de grasa por cada uno de carbohidrato.

- La DC basada en triglicéridos de cadena media (TCM): genera más cetonas por lo que se reduce la cantidad de grasa total requerida para la dieta a un 60%. De esta manera se pueden consumir más carbohidratos y proteínas.
- La dieta modificada de Atkins: También utiliza un alto contenido en grasas, pero, permite el consumo de proteína sin restricciones y, en cambio, el consumo de carbohidratos se limita a 20 gramos por día.
- La dieta de bajo índice glucémico (BIG): Esta dieta también requiere un consumo elevado de grasas, pero no se centra tanto en limitar la cantidad de carbohidratos consumidos, si no en el tipo. Se basa en que los carbohidratos consumidos sean de absorción lenta.

El mecanismo de acción de la dieta cetogénica para la supresión de las convulsiones es desconocido. Prácticamente todos los autores identifican la cetosis como el factor más probable. Durante la cetosis, el cerebro es privado de glucosa como fuente de energía y utiliza los cuerpos cetónicos para obtenerla. Los cuerpos cetónicos pueden ser medidos en orina (acetoacetato) o en sangre (D-beta-hidroxibutirato). La cetosis está estrechamente relacionada con cambios bioquímicos y con los mediadores responsables de la excitabilidad neuronal que tienen efectos sobre el sistema nervioso central. (12) (13) Estudios recientes valoran otras opciones como posibles mecanismos de acción: los niveles de aminoácidos en el líquido cefalorraquídeo y los cambios en las aminos biogénicas, pero no hay datos concluyentes. (7)(12)(13)

A pesar de tener efectos positivos en el control de las convulsiones, la DC puede predisponer a déficits nutricionales de proteínas, minerales y vitaminas y un exceso de lípidos, grasas saturadas y colesterol además de efectos secundarios. (13) Por lo tanto, la implantación de la DC requiere una adherencia estricta y una atención especial en la implantación y seguimiento de ésta por parte del equipo sanitario, donde la enfermera se ha convertido en un miembro clave. (11).

OBJETIVOS:

- Principal:
 - Describir la mejora del control de las convulsiones en la epilepsia refractaria en niños mediante la dieta cetogénica.

- Secundarios:
 - Describir los efectos adversos de la dieta cetogénica.

ESTRATEGIA DE BÚSQUEDA:

Una vez planteada la pregunta y tras definir los objetivos a los que queremos responder, se empezó una búsqueda bibliográfica para poder iniciar nuestro proceso de revisión de la literatura. Para realizarlo de una forma adecuada, en primer lugar, se han definido las palabras clave: epilepsia refractaria, dieta cetogénica, niños, convulsiones.

Posteriormente, para la conversión de las palabras claves a sus descriptores correspondientes, se ha utilizado la aplicación DeCS (Descriptores en Ciencias de la Salud), quedando finalmente así definidos:

- *Epilepsia refractaria* → *Drug resistant epilepsy*
- *Dieta cetogénica* → *Ketogenic diet*
- *Convulsiones* → *Seizures*.
- *Niños* → *Children*.

Tras ello, llevo a cabo la búsqueda en las bases de datos CINAHL, PubMed y Cochrane. En todas las bases de datos se incluyen los dos niveles planteados (descriptores primarios y secundario) unidos únicamente por el booleano *AND*. Los niveles están formados así:

- Primer nivel: “*drug resistant epilepsy*” *AND* “*ketogenic diet*”.
- Segundo nivel: “*seizures*” *AND* “*children*”.

Para escoger los artículos se definen los siguientes criterios de inclusión y exclusión:

Criterios de inclusión:

- Edad menor a 18 años.
- Sexo masculino y femenino.
- Pacientes refractarios al tratamiento farmacológico.
- Independientemente del síndrome epiléptico que se presente.
- Publicado en los últimos 10 años (entre 2009-2019).

Criterios de exclusión:

- Población adulta (mayores de 18 años).
- Aquellos niños/as que ya habían utilizado anteriormente la dieta cetogénica como tratamiento.
- Publicado hace más de 10 años (antes del 2009).

RESULTADOS DE LA BÚSQUEDA BIBLIOGRÁFICA:

Se aplica la estrategia de búsqueda mencionada anteriormente en las diferentes bases de datos. En la primera base de datos en la que se ha buscado ha sido en PubMed. En el primer nivel salían 228 artículos, en el segundo nivel 86. Se delimitó la búsqueda a los últimos 10 años, donde finalmente quedaron seleccionados 76 artículos, de los cuales he incluido 16 en mi trabajo.

Posteriormente se buscó en EBSCOhost, asegurándome de que únicamente se buscaban artículos en CINAHL. Introduciendo el primer nivel en CINAHL salían 18 resultados, con el segundo nivel se redujo a 6. Se delimitó la búsqueda a los últimos 10 años y quedaron igualmente 6 artículos. De estos 6 artículos, incluí 4 artículos en mi trabajo.

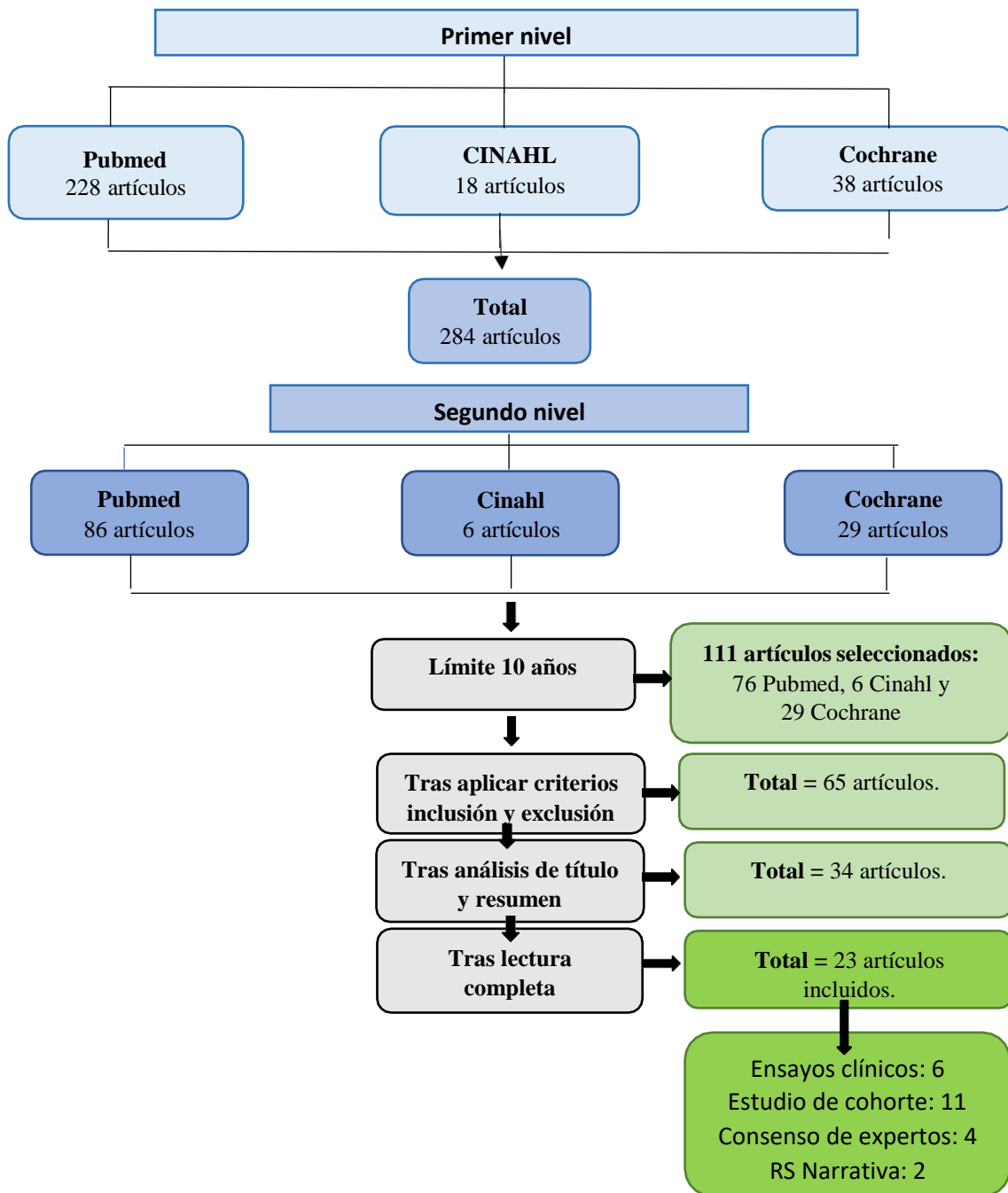
Finalmente decidí buscar en Cochrane. En el primer nivel se encontraron 38 artículos, por lo tanto, se pasó al segundo nivel donde el número total de artículos se redujo a 29. Tras delimitar la búsqueda a los últimos 10 años, el número de artículos continuaba siendo 29. Finalmente, de estos 29 artículos seleccionados, decidí incluir 3 en mi trabajo.

Para elegir cuales de los 111 artículos seleccionados incluiría en mi revisión, me basé en los criterios de inclusión y exclusión para acotar el número de artículos a 65. Posteriormente, tras el análisis del título y resumen de los 65 artículos, se reduce los artículos seleccionados a 34. Finalmente, tras la lectura completa de estos 34 artículos, finalmente nos quedamos con 23 artículos (16 de PubMed, 4 CINAHL y 3 Cochrane) a partir de los cuales se elaborará este TFG. Dentro de estos 23 artículos, hay diferentes tipos de estudios: 11 de los artículos son estudios de cohortes, 6 son ensayos clínicos, 4 son consensos de expertos y 2 son revisiones sistemáticas narrativas.

El flujo de los artículos seleccionados puede observarse de forma más detallada en la

Figura 1.

Figura 1. Diagrama de flujo.



Tras la selección de los 23 artículos finales, se evaluó el nivel de evidencia y el grado de recomendación de cada artículo según SIGN. Además, se pasó la lista de comprobación CASPE a todos los artículos exceptuando los consensos de expertos y revisiones sistemáticas narrativas. Ningún artículo de los analizados presentaba un CASPE menor a 8. Para conocer detalladamente la información de los artículos, se ha realizado una ficha de cada artículo donde se puede ver detalladamente el título, año de publicación, puntuación CASPE, nivel de evidencia, grado de recomendación, tipo de estudio, autores y resumen de cada uno de ellos. **Ver Anexo 1.**

Respecto a la fecha de publicación, podemos decir que es un tema innovador, ya que 17 de los 23 artículos están publicados entre el 2015-2018. Además, todos los artículos están en lengua inglesa.

Para proceder a realizar el trabajo, se han agrupado los resultados de los artículos en base a dos criterios: el tipo de estudio y los temas principales que abordan.

Basándonos en el tipo de estudio, se escoge qué tipos de estudios son más adecuados para cada apartado. Para realizar la introducción hemos extraído la información básicamente de los consensos de expertos y revisiones sistemáticas narrativas, ya que la finalidad de estos artículos era explicar qué es la epilepsia, qué tipos hay, qué opciones de tratamientos existen, qué es la epilepsia refractaria, y explicar en qué se basa el tratamiento con dieta cetogénica y sus tipos. De esta manera se ha obtenido una base de conocimiento necesaria para poder entender todo lo que se aborda en este TFG. Por otra parte, las cohortes y ensayos clínicos también aportan datos útiles para la introducción, pero se ha hecho mayor hincapié en ellos en el apartado de la discusión, ya que aportan datos más analíticos que nos permite ir respondiendo a los objetivos planteados en este trabajo. Al ser estudios observaciones y experimentales, en la discusión se han comparado los resultados de los diferentes estudios en relación al efecto del control de las convulsiones mediante la dieta cetogénica y los efectos adversos de ésta, para dar respuesta a nuestra pregunta.

Una vez hemos decidido que artículos eran más adecuados para cada apartado, ha sido necesario identificar cuáles eran sus temas o resultados principales. Esto se ha hecho mayormente en las cohortes y ensayos clínicos para así poder decidir qué artículos formarían la base de las respuestas de cada objetivo planteado. Se han dividido los artículos en dos grupos. Por una parte, se escogieron todos aquellos artículos que daban respuesta al objetivo principal: se incluyeron los artículos que aportaban información y

resultados concluyentes sobre la mejora de las convulsiones gracias al tratamiento con la dieta cetogénica, las indicaciones y contraindicaciones de este tratamiento, la diferencia en el control de las convulsiones según el síndrome epiléptico del paciente o el tipo de dieta aplicada, la necesidad o no de seguir con tratamiento farmacológico y aquellos que describían su tolerabilidad. En el otro grupo, se incluyeron todos aquellos artículos útiles para responder al objetivo secundario: aquellos artículos que describían los efectos adversos atribuidos al tratamiento con la dieta cetogénica. Hay artículos que eran útiles para responder a ambos objetivos.

DISCUSIÓN:

Control de las convulsiones en la epilepsia refractaria mediante la dieta cetogénica.

Para poder abordar este objetivo y dar una respuesta completa y adecuada, primero hablaremos estrictamente sobre la mejora del control de las convulsiones según los datos obtenidos a partir de diferentes estudios y luego profundizaremos en algunos puntos que permitirán tener una información más detallada sobre este tratamiento.

La evidencia de que las terapias no farmacológicas complementarias como la estimulación del nervio vago, la inmunoterapia, la cirugía y la dieta cetogénica pueden ser usadas para el control de las convulsiones en niños epilépticos es cada vez mayor. La implementación de las terapias alternativas, más concretamente, la dieta cetogénica suele ser tardía, ya que el tratamiento de elección es el farmacológico, por lo tanto, se suele utilizar cuando el niño no responde a 2 o más anticonvulsivos, en la epilepsia refractaria. (14) De hecho, en el estudio de cohorte realizado por Aaberg et al, (2018), donde se detectaron 112.745 casos de niños con epilepsia, 600 de esos niños presentaron epilepsia refractaria durante su seguimiento. Los tratamientos no farmacológicos solo fueron utilizados en 40 de esos 600 niños (7%), y 31 de ellos fueron tratados con dieta cetogénica (5% del total). (4).

En general, en todos los artículos se clasifican en los niños en respondedores o no respondedores, entendiéndose como respondedores aquellos niños que presentan una disminución mayor o igual al 50% de las crisis convulsivas totales.

Según Aryaa et al, (2018), en un estudio realizado en 293 niños con epilepsia refractaria a los que se trataban con diferentes tratamientos alternativos, 14 pacientes fueron tratados con la dieta cetogénica. Los niños tenían una edad media de 4'7 años, de los cuales 10 (71,4%) tuvieron una disminución de sus convulsiones en un 50% o más. (9). En esta misma línea, consiguiendo también un alto porcentaje de respondedores, encontramos el estudio retrospectivo de Lin et al, (2017), donde se incluyeron 158 niños con epilepsia refractaria tratados con dieta cetogénica entre los años 2011-2016 y una edad media de los pacientes de 4'6 años. De los 158 pacientes, 110 niños (70%) obtuvieron una reducción en la frecuencia de las crisis en un 50% o más. De estos 110 niños, 28 (25'4%) quedaron totalmente libres de ataques, 22 (20%) redujeron sus convulsiones en un 90-99% y 60 (54,6%) obtuvieron una reducción entre el 50-89%. (10).

Otro de los resultados más alentadores se obtuvo en el estudio retrospectivo de cohortes de Li et al, (2013), donde se seleccionaron 31 casos de niños con epilepsia refractaria a los que se les trató con dieta cetogénica. A los tres meses del inicio del tratamiento, el 71% de los pacientes fueron respondedores. De los 31 niños, 14 (45,2%) quedaron totalmente libres de convulsiones, 5 (16,1%) obtuvieron una reducción de las convulsiones mayor al 75%, 3 (9,7%) redujeron las convulsiones entre un 50-75% y 9 niños (29%) no respondieron. (15) Otro resultado optimista, con un 63% de respondedores fue obtenido en otro estudio de cohorte realizado por Zamani et al, (2016), donde se incluyeron al estudio un total de 33 niños con epilepsia refractaria y edad media de 6 años para valorar el control de las convulsiones gracias a la dieta cetogénica. De los 33 niños, 2 (6,1%) tuvieron un cese completo de sus convulsiones, 2 (6,1%) redujeron las convulsiones entre un 75-90%, 17 (51,5%) redujeron entre un 50-75% y 7 (21,2%) solo redujeron entre un 25-50% las convulsiones. (16)

A pesar de los altos porcentajes de pacientes respondedores a la dieta cetogénica encontrados en los artículos mencionados hasta ahora, la mayor parte de los estudios analizados en este trabajo, muestran un porcentaje de respondedores entorno al 50%. A pesar de que los resultados no sean tan alentadores como los anteriores, siguen mostrando resultados positivos y significativos en la implementación de la dieta cetogénica como tratamiento útil para disminuir las convulsiones. Además, cabe destacar que no solo importa el número de respondedores si no también su mayor o menor grado de mejora.

Dentro de los artículos con un porcentaje de respondedores del 50% encontramos el estudio observacional realizado por Ismayilova et al, (2018) donde se aplica la DC en 29 niños menores de 2 años con epilepsia refractaria. Se observó una reducción de la frecuencia y la intensidad de las convulsiones en el 52% de los pacientes. (6) Según Neal et al., (2009) el ensayo clínico aleatorizado más antiguo de los que disponemos, se incluyeron 145 niños con epilepsia refractaria, tratando a los niños con dieta cetogénica y 72 como grupo control. En total, el 45% de los niños tratados con la dieta cetogénica (33/73) fueron respondedores, de los cuales 28 niños (38%) redujeron entre 50-90% las convulsiones y 5 niños (7%) consiguieron una reducción mayor al 90%. (17) En el estudio observacional prospectivo realizado por Neena Baby et al. (2018) en la India, se siguieron a 74 niños con epilepsia refractaria donde observaron los efectos de la DC. El 59,4% de los niños tuvieron una reducción mayor al 50% en las convulsiones, de los cuales, el 33,7% tuvieron reducciones mayores al 90% y el 8,1% quedaron totalmente libres. (18)

Un estudio observacional realizado en el 2014, incluyó 290 niños, donde se evaluó el control de las convulsiones mediante la DC a los 3, 6, 12 y 24 meses. Donde los respondedores fueron 55%, 50%, 46% y 28% respectivamente. (19) El control de las convulsiones con la dieta cetogénica fue disminuyendo con el paso del tiempo. Hay otro estudio donde también se observa la disminución de la eficacia de la dieta cetogénica con el paso del tiempo: según Florianne et al, (2015), se hizo un seguimiento a 59 niños con epilepsia refractaria tratados con DC donde se evaluaron el control de las convulsiones a los 3, 6, 9 y 12 meses después del inicio de la dieta donde el porcentaje de respondedores fueron del 49%, 46%, 37% y 36% respectivamente (20). Estos dos estudios chocan con las evidencias encontradas en los demás artículos, ya que todos los demás también incluyen un seguimiento a lo largo del tiempo, pero no se ve una pérdida de eficacia tan drástica en ninguno, hasta ahora todos los estudios mantenían los porcentajes de respondedores muy similares durante todo el seguimiento.

Por otra parte, los estudios mencionados hasta ahora comunican una mejora significativa del control de las convulsiones, pero hay dos estudios que, a pesar de mostrar una mejora, también han encontrado casos aislados donde las convulsiones empeoran. Según Lambrechts et al, (2017), de los 29 niños que se trataron con dieta cetogénica en su estudio, el 50% fueron respondedores y, 2 de esos 29, estrañamente, aumentaron la frecuencia de las convulsiones, pero éstas eran de menor gravedad. (14). Por otra parte, el otro estudio incluyó 50 niños a los que trataron con DC, donde el 52% tuvieron una

reducción mayor al 50%, y, 5 de los niños que no respondieron al tratamiento con la dieta, tuvieron un aumento de la frecuencia de las convulsiones (21), pero, de acuerdo con Lambrechts, las convulsiones también eran de menor gravedad.

Como hemos podido ir observando durante la discusión de los diferentes estudios, los cuales incluyen tanto estudios observacionales retrospectivos y prospectivos como estudios experimentales aleatorizados, los resultados sugieren que estas dietas son eficaces en una proporción significativa de los casos, por lo tanto, podemos considerar la dieta cetogénica como una opción válida en el tratamiento de los niños con una epilepsia refractaria. Solo en dos estudios se han encontrado casos aislados en los que la dieta cetogénica empeoró el control de las convulsiones, por lo que no representa un dato significativo. Además, también solo en dos estudios se ha percibido una disminución de la eficacia de la dieta cetogénica con el tiempo, no supone un dato significativo ya que el resto de los estudios también hacen un seguimiento (desde 3 meses hasta 2 años) y no apoyan esta teoría.

Una vez hemos analizado estos datos para dar respuesta a nuestro objetivo principal, es interesante analizar más profundamente si las diferentes variedades de dieta cetogénica y/o los diferentes síndromes epilépticos hacen que el control de las convulsiones sea mayor o menor.

¿Existen diferencias en el control de las convulsiones según el tipo de dieta cetogénica utilizada?

La elección sobre qué tipo de dieta cetogénica es la más adecuada se basa en las características de cada niño más que en su mayor o menor nivel de control de las convulsiones. Por ejemplo, la dieta cetogénica clásica está recomendada para niños con déficit del transportador de glucosa tipo 1 (GLUT1) y para el déficit del piruvato deshidrogenada (PDH), ya que es la dieta que más favorece la creación de cuerpo cetónicos que se pueden utilizar como vía energética neurológica alternativas a estas. (3). Otro estudio llega a la conclusión que la dieta cetogénica de cadena media de triglicéridos es la mejor opción para tratar a los niños que toman como tratamiento farmacológico el ácido valproico. (22)

Por otra parte, el estudio realizado por Kim et al. (23) trató a sus diferentes grupos de niños con diferentes dietas cetogénicas: 51 niños fueron asignados a la dieta cetogénica clásica y 53 a la dieta modificada de Atkins y, a pesar de que la gran mayoría de los estudios apuntan a un mayor control de las convulsiones con la dieta cetogénica clásica (3, 17,18, 23), el estudio de Kim en general no obtuvo diferencias significativas entre las dos dietas, pero sí concluyó el estudio demostrando que la dieta cetogénica clásica era la mejor variedad para niños menores a dos años y que la dieta modificada de Atkins presentaba mejor tolerabilidad y menos efectos adversos en los demás.

Todos los artículos coinciden en que la DC clásica es la que presenta un mayor control de las convulsiones, pero sin una diferencia realmente significativa como para descartar las demás variedades. No se trata de saber qué dieta es la más efectiva, se trata de saber cuál es la más adecuada para cada paciente valorando el riesgo y el beneficio en cada uno. (3,22,23) Todas las dietas mejoran las convulsiones de forma similar y con resultados parecidos, simplemente, según las características y preferencias de cada niño, unas tendrán más o menos efectos secundarios, mejor o peor tolerabilidad y mayor o menor adherencia. (18)

¿Existen diferencias en el control de las convulsiones en los pacientes tratados con la dieta cetogénica según su síndrome epiléptico?

En general, la mejor respuesta a la dieta cetogénica fue asociada a los síndromes epilépticos que cursaban con episodios de convulsiones generalizadas. Trece artículos detectaron diferencias en la respuesta al tratamiento dietético en función del síndrome epiléptico. Las mejores respuestas a la dieta se dan en pacientes con síndrome de Doose, espasmos infantiles, síndrome Dravet, síndrome de Lennox-Gestaut, síndrome Landau-Kleffner, espasmos infantiles, convulsiones nocturnas, síndrome West, síndrome Ohtahara y síndrome Rett.

Por ejemplo, en el estudio realizado por Baomin Li et al, demostró que el 100% de los niños con síndrome de Doose, el 81,25% de los espasmos infantiles y el 55% de los niños con síndrome Lennox-Gestaut fueron respondedores. (15) Otro artículo determinó que en su estudio, el síndrome de West, Lennox-Gestaut y Landau-Kleffner fueron respondedores en un 46%, 63% y 100% de los casos respectivamente. (20) El síndrome de Dravet también tuvo un 63% de respondedores en un estudio realizado en Austria (21).

Efectos adversos de la dieta cetogénica.

Como hemos comentado hasta ahora, la dieta cetogénica se está valorando cada vez más como una opción útil para el control de las convulsiones en la epilepsia refractaria. A pesar de haber evidencia documentada sobre la mejora en el control de las convulsiones, diferentes estudios también muestran evidencia de que este tratamiento presenta diversos efectos adversos que deben ser considerados a la hora de valorar la implementación de este tratamiento.

Los efectos adversos de la dieta cetogénica suelen variar a lo largo del tiempo. Al principio, las complicaciones más típicas suelen ser la acidosis metabólica ocasionada por el aumento de los cuerpos cetónicos y las manifestaciones gastrointestinales como el dolor abdominal, náuseas, vómitos e hipoglucemias. (3)

Según Pasca et al, su estudio observó efectos adversos solo en el 21,4% de los pacientes, destacando también los problemas gastrointestinales al inicio del tratamiento. Este estudio profundizó más en los efectos adversos diferenciando los efectos adversos según el periodo de aparición. Los efectos adversos inmediatos fueron la hipocalcemia, deshidratación, acidosis y letargia. A corto plazo como las más comunes destacaron los síntomas gastrointestinales, dislipemia y colesterol, como complicaciones raras tempranas destacaron la pancreatitis aguda, acidosis metabólica persistente e hiperuricemia. A largo plazo los efectos adversos aparecidos fueron los cálculos renales, disminución del crecimiento, pérdida de peso excesivo y déficit de vitaminas. (8)

En el estudio realizado por Naila Ismayilova, se determinó que solo el 25% de los niños presentaron efectos adversos y que estos fueron de poca severidad, destacando el estreñimiento y los vómitos que no influyeron en la adherencia a la dieta. (6) Otro estudio también muestra que solo el 21% de los pacientes tuvieron efectos secundarios. (9) Coincidiendo con ambos estudios, en el estudio de Jeong A Kim (23) el 28% de los pacientes también tuvieron efectos secundarios donde destacaron los efectos gastrointestinales, letargia, dislipemia, acidosis metabólica, hiperuricemia, cálculos renales y osteopenia.

Por lo general, según los diferentes estudios observados hasta ahora, se detectan efectos adversos en el 20-30% de los niños tratados con dieta cetogénica, pero en el estudio Lin

et al, (10) hubo un 80% de niños que mostraron efectos adversos, de los cuales el 79% eran efectos adversos leves y el 21% efectos moderados/graves. A pesar del alto porcentaje de niños que presentaron efectos adversos, ninguno tuvo que abandonar el tratamiento ya que se aplicaron medidas que solucionaron estos problemas.

Dado que todos los efectos adversos encontrados en los diferentes estudios se repiten muchas veces, se procede a realizar un cuadro que incluya todos y los clasifique según si son más comunes o menos basándose en los diferentes autores. **Tabla 1.**

Tabla 1. Efectos adversos encontrados en los diferentes estudios.

GRAVEDAD OTORGADA	EFECTOS ADVERSOS
Comunes	<ul style="list-style-type: none"> - Efectos gastrointestinales (náuseas, vómitos, estreñimiento, diarrea, dolor abdominal). - Hipoglucemias. - Deshidratación. - Hipercolesterolemia. - Acidosis. - Letargia. - Rechazo alimenticio. - Hipoproteinemia - Dislipemia - Hipocalemia. - Hipomagnesemia - Anemia. - Déficit de carnitina. - Déficit de vitaminas y minerales.
No comunes	<ul style="list-style-type: none"> - Pancreatitis. - Cálculos biliares. - Cálculos renales. - Hiperuricemia. - Acidosis metabólica persistente. - Disminución del crecimiento. - Pérdida de peso excesiva.

- Desórdenes alimenticios (anorexia, bulimia, vómitos autoinducidos).
- Osteopenia.
- Neumonía lipoides.
- Cardiomiopatías.

Cómo se puede observar según los datos obtenidos de los diferentes estudios, la mayoría de los efectos adversos son síntomas gastrointestinales, desórdenes metabólicos y déficits nutricionales prevenibles y que pueden ser fácilmente corregidos si tenemos una monitorización adecuada y suplementación nutricional y vitamínica. (3,8, 11, 17) A pesar de ello, si no se actúa, los efectos adversos pueden repercutir en la tolerabilidad de la dieta, llegando incluso a dejar el tratamiento si éstos no se solucionan. Un ejemplo sería el estudio realizado por Baomin Li en el 2012, donde de los 315 niños tratados con dieta cetogénica, 25 abandonaron el tratamiento a causa de los efectos adversos. (19)

Por esta razón, la enfermera es un miembro clave del equipo multidisciplinar en el tratamiento de los niños con epilepsia refractaria, ya que es la profesional encargada de asegurar un manejo adecuado de la dieta gracias a sus cuatro funciones básicas: la evaluación, planificación del cuidado, educación y apoyo (11). Realiza un seguimiento al niño donde evalúa el control de las convulsiones, la aparición de efectos adversos y la adherencia terapéutica. Además, es la encargada de aportar a las familias la base del conocimiento sobre el manejo de la dieta, la monitorización del niño, enseñar signos/síntomas de alarma y los efectos adversos. Finalmente, ella planifica el cuidado del niño durante todo el proceso y da apoyo al paciente y familiares.

CONCLUSIONES:

La evidencia analizada considera que la dieta cetogénica si consigue una mejora del control de las convulsiones en las epilepsias refractarias infantiles, independientemente del tipo de dieta cetogénica aplicada. Es cierto que las epilepsias con convulsiones generalizadas responden mejor a este tratamiento que las epilepsias de crisis focales, pero se considera que la dieta cetogénica es una opción válida y útil para cualquier tipo de síndrome epiléptico.

A pesar del buen control de las convulsiones, el tratamiento con la dieta cetogénica presenta varios efectos adversos que pueden dificultar la adherencia terapéutica. La mayoría de los efectos adversos manifestados son de carácter leve, pudiendo ser resueltos simplemente con un reajuste en la dieta o mediante la adición de suplementos vitamínicos o nutricionales al tratamiento. Las complicaciones más recurrentes son los problemas gastrointestinales (dolor abdominal, náuseas, vómitos, diarreas y estreñimiento), seguido de las hipoglucemias y la acidosis metabólicas.

BIBLIOGRAFÍA:

1. Perucca P, Scheffer IE, Kiley M. The management of epilepsy in children and adults. *Med J Aust.* 2018;208(5):226-33.
2. de Kinderen RJA, Lambrechts DAJE, Postulart D, Kessels AGH, Hendriksen JGM, Aldenkamp AP, et al. Research into the (Cost-) effectiveness of the ketogenic diet among children and adolescents with intractable epilepsy: Design of a randomized controlled trial. *BMC Neurol.* 2011;11:1-10.
3. Alberti MJ, D M, D M, Argumedo L, D M. Recommendations for the clinical management of children with refractory epilepsy receiving the ketogenic diet. *Arch Argent Pediatr.* 2015;114(1):56-63.
4. Aaberg KM, Bakken IJ, Lossius MI, Lund Sjøraas C, Tallur KK, Stoltenberg C, et al. Short-term Seizure Outcomes in Childhood Epilepsy. *Pediatrics.* 2018;141(6):e20174016.
5. Millichap JG. Diagnosis and Management of Childhood Narcolepsy. *Pediatr Neurol Briefs.* 2016;18(5):37.
6. Ismayilova N, Leung MA, Kumar R, Smith M, Williams RE. Ketogenic diet therapy in infants less than two years of age for medically refractory epilepsy. *Seizure [Internet].* 2018;57:5-7. Disponible en: <https://doi.org/10.1016/j.seizure.2018.02.014>
7. Sariego-Jamardo A, García-Cazorla A, Artuch R, Castejón E, García-Arenas D, Molero-Luis M, et al. Efficacy of the Ketogenic Diet for the Treatment of

- Refractory Childhood Epilepsy: Cerebrospinal Fluid Neurotransmitters and Amino Acid Levels. *Pediatr Neurol* [Internet]. 2015;53(5):422-6. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1016/j.pediatrneurol.2015.07.013>
8. Pasca L, De Giorgis V, Macasaet JA, Trentani C, Tagliabue A, Veggiotti P. The changing face of dietary therapy for epilepsy. *Eur J Pediatr* [Internet]. 2016;175(10):1267-76. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1007/s00431-016-2765-z>
 9. Arya R, Peariso K, Gaínza-Lein M, Harvey J, Bergin A, Brenton JN, et al. Efficacy and safety of ketogenic diet for treatment of pediatric convulsive refractory status epilepticus. *Epilepsy Res* [Internet]. 2018;144(April):1-6. Disponible en: <https://doi.org/10.1016/j.epilepsyres.2018.04.012>
 10. Lin A, Turner Z, Doerr SC, Stanfield A, Kossoff EH. Complications During Ketogenic Diet Initiation: Prevalence, Treatment, and Influence on Seizure Outcomes. *Pediatr Neurol*. 2017;68:35-9.
 11. Elzawahry H. The Ketogenic Diet in Epilepsies. *Atlas of Epilepsies*. 2010;11(3):1683-8.
 12. Buchhalter JR, D'Alfonso S, Connolly M, Fung E, Michoulas A, Sinasac D, et al. The relationship between d -beta-hydroxybutyrate blood concentrations and seizure control in children treated with the ketogenic diet for medically intractable epilepsy . *Epilepsia Open*. 2017;2(3):317-21.
 13. Tagliabue A, Bertoli S, Trentani C, Borrelli P, Veggiotti P. Effects of the ketogenic diet on nutritional status, resting energy expenditure, and substrate oxidation in patients with medically refractory epilepsy: A 6-month prospective observational study. *Clin Nutr* [Internet]. 2012;31(2):246-9. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1016/j.clnu.2011.09.012>
 14. Lambrechts DAJE, de Kinderen RJA, Vles JSH, de Louw AJA, Aldenkamp AP, Majoie HJM. A randomized controlled trial of the ketogenic diet in refractory childhood epilepsy. *Acta Neurol Scand*. 2017;135(2):231-9.
 15. Li B, Tong L, Jia G, Sun R. Effects of ketogenic diet on the clinical and electroencephalographic features of children with drug therapy-resistant epilepsy. *Exp Ther Med*. 2013;5(2):611-5.

16. Zamani GR, Mohammadi M, Ashrafi MR, Karimi P, Mahmoudi M, Badv RS, et al. The effects of classic ketogenic diet on serum lipid profile in children with refractory seizures. *Acta Neurol Belg*. 2016;116(4):529-34.
17. Neal EG, Chaffe H, Schwartz RH, Lawson MS, Edwards N, Fitzsimmons G, et al. The ketogenic diet for the treatment of childhood epilepsy: a randomised controlled trial. *Lancet Neurol*. 2008;7(6):500-6.
18. Baby N, Vinayan KP, Pavithran N, Grace Roy A. A pragmatic study on efficacy, tolerability and long term acceptance of ketogenic diet therapy in 74 South Indian children with pharmaco-resistant epilepsy. *Seizure [Internet]*. 2018;58(May):41-6. Disponible en: <https://doi.org/10.1016/j.seizure.2018.03.020>
19. Hallböök T, Sjölander A, Åmark P, Miranda M, Bjurulf B, Dahlin M. Effectiveness of the ketogenic diet used to treat resistant childhood epilepsy in Scandinavia. *Eur J Paediatr Neurol*. 2015;19(1):29-36.
20. Vehmeijer FOL, Van Der Louw EJTM, Arts WFM, Catsman-Berrevoets CE, Neuteboom RF. Can we predict efficacy of the ketogenic diet in children with refractory epilepsy? *Eur J Paediatr Neurol [Internet]*. 2015;19(6):701-5. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1016/j.ejpn.2015.06.004>
21. Dressler A, Stöcklin B, Reithofer E, Benninger F, Freilinger M, Hauser E, et al. Long-term outcome and tolerability of the ketogenic diet in drug-resistant childhood epilepsy-the austrian experience. *Seizure*. 2010;19(7):404-8.
22. Luat AF, Coyle L, Kamat D. The Ketogenic Diet: A Practical Guide for Pediatricians. *Pediatr Ann*. 2016;45(12):e446-50.
23. Kim JA, Yoon JR, Lee EJ, Lee JS, Kim JT, Kim HD, et al. Efficacy of the classic ketogenic and the modified Atkins diets in refractory childhood epilepsy. *Epilepsia*. 2016;57(1):51-8.

ANEXOS:

Anexo 1. Estrategia de búsqueda bibliográfica y resultados.

	DeCS	MeSH
Descriptorios primarios	- Epilepsia Refractaria. - Dieta cetogénica.	- Drug Resistant Epilepsy - Ketogenic diet.
Descriptorios secundarios	- Convulsiones. - Niños.	- Seizures. - Children.
Descriptorios marginales		

Cruces planteados:

- **1^{er} Nivel:**

- Epilepsia refractaria AND dieta cetogénica.
Drug resistant epilepsy AND ketogenic diet.

- **2^o Nivel:**

- Epilepsia refractaria AND dieta cetogénica AND convulsiones AND niños.
- Drug resistant epilepsy AND ketogenic diet AND seizures AND children.

BASE DE DATOS	PUBMED	Nº ARTÍCULOS ENCONTRADOS	ARTÍCULOS SELECCIONADOS	ARTÍCULOS INCLUIDOS
Nivel 1	Drug resistant epilepsy AND ketogenic diet.	228		
Nivel 2	Drug resistant epilepsy AND ketogenic diet AND seizures AND children.	86		
Nivel 3				
Filtros aplicados: Últimos 10 años.			76	16

BASE DE DATOS	CINAHL	Nº ARTÍCULOS ENCONTRADOS	ARTÍCULOS SELECCIONADOS	ARTÍCULOS INCLUIDOS
Nivel 1	Drug resistant epilepsy AND ketogenic diet.	18		
Nivel 2	Drug resistant epilepsy AND ketogenic diet AND seizures AND children.	6		
Nivel 3				
Filtros aplicados: Últimos 10 años.			6	4

BASE DE DATOS	COCHRANE	Nº ARTÍCULOS ENCONTRADOS	ARTÍCULOS SELECCIONADOS	ARTÍCULOS INCLUIDOS
Nivel 1	Drug resistant epilepsy AND ketogenic diet.	38		
Nivel 2	Drug resistant epilepsy AND ketogenic diet AND seizures AND children.	29		
Nivel 3				
Filtros aplicados: Últimos 10 años.			29	3

PUBMED

Publicaciones científicas incluidas en el estudio.			
Autores	Título	Tipo de estudio	Resumen
Ravindra Aryaa, Katrina Pearisoa, Marina Gaínza-Leinc, Jessica Harveya, Ann Berginc, J. Nicholas Brentone, Brian T. Burrowsf, Tracy Glausera, Howard P. Goodkine, Yi-Chen Laig, Mohamad A. Mikatih, Iván Sánchez Fernándezc, Dmitry Tchapyjnikovh, Angus A. Wilfongf, Korwyn Williamsf, Tobias Loddenkemperc	Efficacy and safety of ketogenic diet for treatment of pediatric convulsive refractory status epilepticus.	Estudio de cohortes.	Estudio sobre la eficacia de la dieta cetogénica que incluye a 14 niños diagnosticados de epilepsia refractaria en 6 centros partícipes en el estudio entre el año 2011 y 2016. Se exceptuó a los niños que ya utilizaban la dieta cetogénica anteriormente. Se define el Epilepsia Refractaria como la no respuesta a 2 o más anticonvulsivos. La cetosis queda definida como niveles séricos de beta-hidroxibutirato > 20mg/DL (1,9 mmol/l). También se define la resolución de convulsiones electrográficas como la ausencia de convulsiones y una ratio de supresión-estallido ≥ 50%.
Año de publicación ----- →	2018		Las dosis iniciales de dieta cetogénica eran personalizadas para cada paciente. Como resultado, 10 de los 14 niños resolvieron sus convulsiones electroencefalográficas, 11 de estos 14 pudieron dejar sus infusiones continuas de anestésico a las dos semanas de utilizar la KD, y 7 de los 14 utilizaron otra terapia aparte (inmunoterapia, medicación antiepiléptica y estimulación del nervio vago). Además, se pudieron definir varios efectos adversos ligados a la dieta cetogénica, entre ellos la paresia gastrointestinal, hipertrigliceridemia y distensión abdominal.
Base de datos de procedencia ---→	PUBMED		
Lista de comprobación aplicada --→	CASPE 8/11		
Grado de recomendación según: - SIGN	2+		
Nivel de evidencia según: - SIGN	C		

Publicaciones científicas incluidas en el estudio.			
Autores	Título	Tipo de estudio	Resumen
Lambrechts DAJE, de Kinderen RJA, Vles JSH, de Louw AJA, Aldenkamp AP, Majoie HJM.	A randomized controlled trial of the ketogenic diet in refractory childhood epilepsy	Ensayo clínico, controlado y aleatorizado.	El estudio se realizó en niños y adolescentes con epilepsia refractaria no aptos para cirugía. Se realizó un estudio de 4 meses y un seguimiento de 12 meses donde se asignaron pacientes al azar para tratamiento con dieta cetogénica o seguir con sus medicamentos antiepilépticos (58 niños: 29 dieta cetogénica y 28 grupo control). Se midió la frecuencia de convulsiones, su severidad, sus complicaciones, medidas antropométricas, perfil lipídico y cetosis.
Año de publicación ----- →	2017		

Base de datos de procedencia-----→	PUBMED		Como resultados, el 50% de los niños con dieta cetogénica quedaron libres de convulsiones o las redujeron en un 90% y, además, la severidad también disminuyó. En cambio, solo el 18% niños con anticonvulsivos quedaron libres de convulsiones o disminuyeron en 90%. El nivel de colesterol y los efectos adversos gastrointestinales fueron más frecuentes en niños con dieta cetogénica. En cuanto a la cetosis, se demostró relación entre los niveles de beta hidroxibutirato (BHB) en sangre y la disminución de las convulsiones.
Lista de comprobación aplicada --- →	CASPE 10/11		
Grado de recomendación según: - SIGN	1 +		
Nivel de evidencia según: - SIGN	A		


Publicaciones científicas incluidas en el estudio.

Autores	Título	Tipo de estudio	Resumen
María J. Alberti, Ariela Agostinho, Laura Argumedo, Marisa Armeno, Virginia Blanco, Cecilia Bouquet, Analía Cabrera, Roberto Caraballo, Luciana Caramuta, Araceli Cresta, Elizabeth S. de Grandis, Martha G. De Martini, Cecilia Diez, Corina Dlugoszewski, Nidia Escobal, Hilario Ferrero, Santiago Galicchio, Victoria Gambarini, Beatriz Gamboni, Silvina Guisande, Amal Hassan, Pablo Matarrese, Graciela Mestre, Laura Pesce, Viviana Ríos, Patricia Sosa, María Vaccarezza, Rocío Viollaz, and Luis Panico.	Recommendations for the clinical management of children with refractory epilepsy receiving the ketogenic diet.	Consenso de expertos.	<p>La Sociedad Argentina de neurología pediátrica estableció un grupo de trabajo de la dieta cetogénica, que desarrollaron recomendaciones para el manejo óptimo de los pacientes que reciben la dieta cetogénica clásica. Establece que la epilepsia refractaria afecta al 20-30% de los pacientes epilépticos y se desarrolla mayormente en niños.</p> <p>La dieta cetogénica es un enfoque interdisciplinario seguro y eficaz para los diferentes tipos de epilepsia, pero debe implementarse después de una cuidadosa selección y educación de los pacientes y sus familias a fin de favorecer una mejor respuesta al tratamiento y prevenir efectos adversos.</p> <p>El neurólogo de pediatría establece qué niños pueden o no incluirse en la dieta cetogénica teniendo en cuenta las indicaciones y contraindicaciones; cada niño es evaluado de forma individual y ajustando la dieta a sus necesidades, gustos, déficits y a los anticonvulsivos que tome.</p> <p>El inicio de la dieta puede ser tanto dentro del hospital, como en el domicilio.</p> <p>Se aconseja hacer seguimiento continuo la primera semana, luego a los 15 días, al primer mes y finalmente cada 3 meses para valorar la evolución.</p>
Año de publicación----- ⑦	2016		
Base de datos de procedencia-----→	PUBMED		
NO TIENE LISTA COMPROVACIÓN			
Grado de recomendación según: - SIGN	4		
Nivel de evidencia según: - SIGN	D		

Publicaciones científicas incluidas en el estudio.			
Autores	Título	Tipo de estudio	Resumen
Andrea Sariego – Jamardo, Angels García – Cazorla, Rafael Atuch, Esperanza Castejón, Dolores García-Arenas, Marta Molero – Luis, Aida Ormazábal, Francesc Xavier Ssmartí.	Efficacy of the Ketogenic Diet for the Treatment of Refractory Childhood Epilepsy: Cerebrospinal Fluid Neurotransmitters and Amino Acid Levels.	Estudio cuasi-experimental.	Estudio de 60 pacientes pediátricos que iniciaron el tratamiento de dieta cetogénica clásica para la epilepsia refractaria (en proporciones de 4:1, 3:1 o 2.5-2:1, según las características de cada niño). La edad media al inicio de la epilepsia fue de 24 meses, el 83.3% eran epilepsias focales y en el 51.7% desconocía la etiología de la epilepsia. En todos los pacientes se analizan los neurotransmisores, pterinas y aminoácidos del líquido cefalorraquídeo en condiciones basales y durante la administración de la dieta cetogénica para relacionarlos con la respuesta y forma de actuación de ésta. Seis meses después de iniciar la dieta cetogénica, fue efectiva (más de un 50% de reducción en la frecuencia de las crisis) en el 31.6% de los pacientes. No se consigue establecer una relación entre la tasa de eficacia de la dieta cetogénica con las etiologías de la epilepsia, ni con los pterinos de líquidos cefalorraquídeos ni las concentraciones de aminas biógenas. Solo se encuentran diferencias estadísticamente significativas para los valores de lisina y arginina en el líquido cefalorraquídeo entre respondedores de la dieta cetogénica y no respondedores, pero no para los otros aminoácidos analizados.
Año de publicación ----->	2015		
Base de datos de procedencia --->	PUBMED		
Lista de comprobación aplicada -->	CASPE 9/11		
Grado de recomendación según: - SIGN	1-		
Nivel de evidencia según: - SIGN	B		

Publicaciones científicas incluidas en el estudio.			
Autores	Título	Tipo de estudio	Resumen
Tove Hallböök, Arvid Sjölander, Pr Ámark, Maria Miranda, Björn Bjurul, Maria Dahlin.	Effectiveness of the ketogenic diet used to treat resistant childhood epilepsy in Scandinavia.	Estudio de cohortes.	El objetivo de este estudio de colaboración en los tres países escandinavos (Dinamarca, Noruega y Suecia) fue resaltar las indicaciones, efectos y eventos adversos del tratamiento con dieta cetogénica en 315 niños con epilepsia resistente al tratamiento. Se hizo un seguimiento de dos años. Finalmente quedaron 290 niños en el estudio porque 25 suspendieron la dieta antes de la cuarta semana. Los niños fueron evaluados con respecto a la edad al inicio de la epilepsia y de la dieta cetogénica, el tipo de epilepsia y la etiología, tipos de convulsiones, la frecuencia de las crisis, los medicamentos antiepilépticos y otros tratamientos, el retraso mental, el trastorno del espectro autista y la disfunción motora y, teniendo en cuenta todos estos puntos, se evaluó la respuesta al tratamiento. En cuanto a resultados que muestran la mejora con el tratamiento de la dieta cetogénica, se vio que los respondedores (> 50% de reducción de la frecuencia de las crisis) a los 6, 12 y 24 meses fueron 50%, 46% y 28%, respectivamente, sin crisis.
Año de publicación ----- 7	2014		La dieta fue eficaz, con pocos efectos secundarios y una mejora en el comportamiento, la calidad de vida y la gravedad de las convulsiones. Los que mejor respondieron fueron aquellos con menos de convulsiones diarias. Los tipos de convulsiones que respondieron mejor fueron las convulsiones atónicas y las convulsiones generalizadas secundarias.
Base de datos de procedencia ---→	PUBMED		Los efectos secundarios eran mínimos, entre ellos destacan los cálculos renales. En este estudio se demostró que el uso de citrato de potasio disminuía la aparición de este efecto adverso.
Lista de comprobación aplicada →	CASPE 9/11		
Grado de recomendación según: - SIGN	2++		
Nivel de evidencia según: - SIGN	C		

Publicaciones científicas incluidas en el estudio.

Autores	Título	Tipo de estudio	Resumen
Reina JA de Kinderen, Danielle AJE Lambrechts, Debby Postulart, Alfons GH Kessels, Jos GM Hendriksen, Albert P Aldenkamp, Silvia MAA Evers, Marian HJM Majoie.	Research into the (Cost-) effectiveness of the ketogenic diet among children and adolescents with intractable epilepsy: design of a randomized controlled trial	Ensayo clínico, controlado y aleatorizado.	Es el primer estudio que evalúa el costo – efectividad ya que la epilepsia es un trastorno neurológico que tiene un gran impacto en el individuo, así como en la sociedad en general. Supone una carga económica y sustancial. Los pacientes dependen del cuidado informal (padres) y de los profesionales en salud. El efecto beneficioso de la dieta cetogénica ha sido mostrada en diversos estudios, pero falta información sobre su rentabilidad. Por esa razón en el estudio se evalúa la efectividad (el costo) en niños y adolescentes con epilepsia refractaria. Se basa en un ensayo y un modelo, considerando desde una perspectiva social la rentabilidad y utilidad de la dieta cetogénica frente a la atención habitual. Se escogen a 50 niños con epilepsia refractaria y posteriormente los metieron al azar en el grupo de intervención o en el de atención habitual.
Año de publicación----- 	2011		A parte de medir la reducción de la frecuencia de las crisis, efectos secundarios, quejas, funcionamiento neurocognitivo, socioemocional y calidad de vida, se evaluó de forma continua los costos y pérdidas de productividad mediante un diario prospectivo y un cuestionario retrospectivo.
Base de datos de procedencia --->	PUBMED		
Lista de comprobación aplicada -->	CASPE 10/11		
Grado de recomendación según: - SIGN	1+		Se hacen consultas a las 6 semanas y 4 meses del inicio del estudio. Posteriormente se siguen realizando seguimientos a los 6,6,9 y 12 meses desde la consulta.
Nivel de evidencia según: - SIGN	B		

Publicaciones científicas incluidas en el estudio.			
Autores	Título	Tipo de estudio	Resumen
Baomin Li, Lili Tong, Guijuan Jia And Ruopeng Sun.	Effects of ketogenic diet on the clinical and electroencephalographic features of children with drug therapy-resistant epilepsy.	Estudio de cohortes.	<p>En el presente estudio se investiga los efectos de una dieta cetogénica en las características clínicas y electroencefalográficas de niños con epilepsia refractaria. Se seleccionó a un total de 31 niños. Se compararon las convulsiones clínicas en los niños antes y después del inicio de la dieta y se evaluó el efecto clínico de ésta. Tras el inicio del tratamiento con la dieta cetogénica, los fármacos antiepilépticos originales no se cambiaron.</p> <p>Los cambios en el ritmo de fondo de la región occipital y el índice de descarga de la onda interictal (SI) también se evaluaron antes y después del inicio de la dieta. La eficacia tuvo una tendencia ascendente a lo largo del tiempo, con una tasa de eficacia total de 51.61% 1 semana después, 67.74% 1 mes más tarde y 70.97% 3 meses después. El síndrome de Doose mostró la mayor respuesta, con una tasa de eficacia del 100%.</p> <p>Los resultados mostraron que las convulsiones clínicas en >70% de los niños se redujeron en > 50% y 14 casos fueron completamente libres de convulsiones después de 3 meses de tratamiento.</p> <p>La dieta cetogénica tuvo un impacto positivo en el sistema nervioso central y en las neuronas corticales. No solo tiene una buena eficacia clínica, sino que también reduce significativamente la frecuencia de descargas epileptiformes interictales y mejora el ritmo de fondo del electroencefalograma, reduciendo así simultáneamente las crisis clínicas y mejorando la función cerebral y la calidad de vida de los pacientes.</p>
Año de publicación ----- 7	2013		
Base de datos de procedencia ---→	PUBMED		
Lista de comprobación aplicada --→	CASPE 8/11		
Grado de recomendación según: - SIGN	2+		
Nivel de evidencia según: - SIGN	D		

Publicaciones científicas incluidas en el estudio.			
Autores	Título	Tipo de estudio	Resumen
Florianne O.L Vehmeijer, Elles J.T.M van der Louw, Willem F.M. Arts, Coriene E. Catsman-Berrevoets, Rinze F. Neuteboom.	Can we predict efficacy of the ketogenic diet in children with refractory epilepsy?	Estudio de cohortes	Estudio retrospectivo en un hospital pediátrico universitario de niños con epilepsia refractaria en los que se había iniciado la dieta cetogénica. Busca evaluar la eficacia del tratamiento y buscar factores relacionados con el niño o la dieta que puedan predecir la eficacia o éxito del tratamiento a los 12 meses del seguimiento a partir de un seguimiento de 3 meses. Se inició la dieta cetogénica en 59 niños con epilepsia refractaria. Las variables evaluadas con respecto a su posible valor predictivo para un resultado de tratamiento exitoso a los 12 meses fueron: sexo, edad al inicio de la epilepsia, edad al inicio de la dieta, tiempo transcurrido entre el inicio de la epilepsia y el inicio de la dieta, y el número de AED utilizados antes del inicio de la dieta. No se revelaron relaciones significativas entre las variables y la eficacia a los 12 meses. Tres, seis, nueve y doce meses después del inicio de la dieta, respectivamente 71%, 54%, 47% y 41% de los niños permanecieron en la dieta. Respectivamente, el 49%, el 46%, el 37% y el 36% de los niños tuvieron una reducción de las crisis de $\leq 50\%$. Finalmente, se demostró que la respuesta a la dieta cetogénica a los 3 meses está relacionada con el éxito a los 12 meses y concluye afirmando que un período de 3 meses de tratamiento se puede usar como predictor de la eficacia de la dieta.
Año de publicación ----- 7	2015		
Base de datos de procedencia ---→	PUBMED		
Lista de comprobación aplicada --→	CASPE 8/11		
Grado de recomendación según: - SIGN	2+		
Nivel de evidencia según: - SIGN	D		

Publicaciones científicas incluidas en el estudio.			
Autores	Título	Tipo de estudio	Resumen
Gholam Reza Zamani, Mahmoud Mohammadi, Mahmoud Reza Ashrafi, Parviz Karimi, Maryam Mahmoudi, Reza Shervin Bady, Ali Reza Tavassoli, Reza Azizi Malamiri.	The effects of classic ketogenic diet on serum lipid profile in children with refractory seizures.	Estudio de cohorte.	Se realizó un ensayo abierto para evaluar los efectos de la dieta cetogénica clásica (en proporción 4:1) en el perfil de lípidos séricos. Treinta y tres niños con epilepsia refractaria fueron tratados con la dieta cetogénica y fueron seguidos durante 6 meses. Su perfil de lípidos en suero se evaluó al inicio del estudio, y a los 3 y 6 meses después de iniciar la dieta. La frecuencia de los ataques se redujo en el 63% de los niños. Sin embargo, después de 6 meses de administrar la dieta, el triglicérido medio aumentó significativamente
Año de publicación ----- 7	2016		

Base de datos de procedencia ---→	PUBMED		(de 84 a 180 mg/dl), el colesterol total medio aumentó significativamente (de 180 a 285 mg/dl), la lipoproteína sérica de baja densidad (LDL) aumentó significativamente (de 91 a 175 mg/dl), y la lipoproteína sérica media de alta densidad (HDL) también aumentó significativamente (de 51 a 58 mg/dl). Los resultados de este estudio indican que una dieta cetogénica clásica en niños con convulsiones refractarias es efectiva para reducir las convulsiones, pero conduce al desarrollo de hipercolesterolemia e hipertrigliceridemia.
Lista de comprobación aplicada --→	CASPE 8/11		
Grado de recomendación según: - SIGN	2+		
Nivel de evidencia según: - SIGN	D		

Publicaciones científicas incluidas en el estudio.			
Autores	Título	Tipo de estudio	Resumen
Abigail Lin BS, Zahava Turner RD, Sarah C. Doerrer CPNP, Anthony Stanfield BS, Eric H. Kossoff MD.	Complications During Ketogenic Diet Initiation: Prevalence, Treatment, and Influence on Seizure Outcomes.	Estudio de cohorte.	<p>Estudio retrospectivo de niños con epilepsia intratable admitidos en el hospital para el inicio de una dieta cetogénica entre 2011 y 2016. Se incluyeron 158 niños, con edad promedio de 4.6 años. El propósito de este estudio fue caracterizar los efectos adversos y las intervenciones proporcionadas durante el inicio de la dieta cetogénica para pacientes hospitalizados y evaluar si la gravedad de los efectos adversos u otras características del inicio del tratamiento se correlacionaron con la reducción de la crisis a los tres meses.</p> <p>Se creó una escala de calificación (1 a 4) para la gravedad de cualquier evento adverso: 125 niños (79%) recibieron una puntuación de 1 a 2 (problemas menores) y 33 (21%) recibieron una puntuación de 3 a 4 (problemas de moderados a mayores). Los efectos adversos potencialmente atribuibles ocurrieron en 126 (80%) niños, con más frecuencia emesis, rechazo de alimentos e hipoglucemia. Setenta y tres (46%) niños recibieron algún tipo de intervención por parte del equipo médico.</p> <p>En la visita de seguimiento de tres meses, 110 (70%) niños informaron una reducción en la frecuencia de las crisis de 50% o más. De estos, 28 estaban libres de ataques, 22 reportaron un 90% a 99% de reducción, y 60 reportaron una reducción del 50% al 89%.</p>
Año de publicación----- 7	2017		

Base de datos de procedencia ---→	PUBMED	<p>La edad más temprana se correlacionó con una mayor probabilidad de efectos adversos moderados a graves durante el ingreso, con frecuencia hipoglucemia repetida.</p> <p>No hubo una correlación significativa entre la gravedad de los efectos adversos y la reducción de las crisis en tres meses.</p> <p>En la mayoría de los niños ingresados para la dieta cetogénica se produjeron efectos adversos leves y fáciles de tratar.</p>
Lista de comprobación aplicada --→	CASPE 9/11	
Grado de recomendación según: - SIGN	2++	
Nivel de evidencia según: - SIGN	C	

Publicaciones científicas incluidas en el estudio.			
Autores	Título	Tipo de estudio	Resumen
Kari Modalsli Aaberg, Inger Johanne Bakken, Morten I. Lossius, Camilla Lund Spraas, Kamath K. Tallur, Camilla Stoltenberg, Richard Chin, Pal Surén.	Short-term Seizure Outcomes in Chilhood Epilepsy	Ensayo clínico.	<p>El estudio se basó en el estudio noruego de cohortes de madres y niños. Los casos potenciales de epilepsia se identificaron a través de enlaces de registro y cuestionarios de los padres. Las revisiones de los registros médicos y las entrevistas con los padres se utilizaron para recopilar información clínica y clasificar las convulsiones, las epilepsias y las etiologías. El objetivo del estudio era definir de forma clara y contundente qué era la epilepsia refractaria ya que los autores creen que no tenía una identificación correcta. De esta manera se podía ver a que factores se asociaban.</p> <p>La cohorte incluyó 112.745 niños elegibles de 3 a 13 años (edad promedio 7 años). De estos, 600 fueron casos de epilepsia con al menos 1 año de seguimiento desde el inicio de la epilepsia (tiempo medio de seguimiento: 5,8 años). Había 178 (30%) que habían desarrollado epilepsia resistente a los medicamentos, 353 (59%) que habían estado libres de crisis durante ≥ 1 año, y 69 (12%) con resultados de crisis intermedios. Tener una causa identificada de epilepsia (genética, estructural, metabólica o infecciosa) se asoció con un resultado de ataque no satisfactorio (48% de resistencia al fármaco) e influyó en el riesgo relativo asociado con otros factores pronósticos.</p>
Año de publicación----- 7	2018		
Base de datos de procedencia ---→	PUBMED		
Lista de comprobación aplicada --→	CASPE 10/11		Las características sociodemográficas no se asociaron con los resultados de los ataques a corto plazo.

Grado de recomendación según: - SIGN	1+	Finalmente, se demostró que la resistencia a los medicamentos ocurre en 3 de cada 10 niños con epilepsia, mientras que 6 de cada 10 quedan libres de ataques. Tener una causa identificada de epilepsia se asocia con una mala respuesta al tratamiento.
Nivel de evidencia según: - SIGN	B	

Publicaciones científicas incluidas en el estudio.			
Autores	Título	Tipo de estudio	Resumen
Piero Perucca, Ingrid E. Scheffer, Michelle Kiley.	The management of epilepsy in children and adults.	Revisión sistemática de estudios descriptivos (narración).	<p>En esta revisión, se revisa y describe la nueva clasificación de la Liga Internacional contra la Epilepsia sobre los tipos de convulsiones y las epilepsias, es una actualización para reflejar los principales avances en nuestra comprensión de la biología de los trastornos convulsivos. También se habla sobre el manejo de la epilepsia en niños y adultos, destacando los avances recientes. Para proporcionar una revisión basada en la evidencia, se buscaron artículos de revisión originales, así como pautas de la sociedad especializada</p> <p>En la clasificación de la Liga Internacional se enfatiza la importancia de la etiología, que permite la optimización de la gestión. Los medicamentos antiepilépticos son el enfoque principal para el tratamiento de la epilepsia y para lograr la libertad de ataque en aproximadamente dos tercios de los pacientes. Más de 15 antiepilépticos de segunda generación se han introducido desde la década de 1990, ampliando las oportunidades para adaptar el tratamiento para cada paciente. Sin embargo, no han alterado sustancialmente los resultados generales libres de ataques. La cirugía de epilepsia es el tratamiento más eficaz para la epilepsia focal resistente a los medicamentos y debe considerarse tan pronto como los ensayos apropiados de dos antiepilépticos hayan fallado. El éxito de la cirugía de epilepsia está influenciado por diferentes factores, incluido el síndrome de epilepsia, la presencia y el tipo de lesión epileptogénica y la duración del seguimiento postoperatorio. Para los pacientes que no son elegibles para la cirugía de epilepsia o</p>
Año de publicación ----- 7	2018		para los que la cirugía ha fallado, los ensayos de antiepilépticos

Base de datos de procedencia ---> NO TIENE LISTA DE COMPROBACIÓN Grado de recomendación según: - SIGN Nivel de evidencia según: - SIGN	PUBMED		alternativos u otras terapias no farmacológicas, como la dieta cetogénica y la neuroestimulación, pueden mejorar el control de las convulsiones. La investigación en curso sobre nuevos agentes antiepilépticos, técnicas mejoradas para optimizar la cirugía de la epilepsia y otras terapias no farmacológicas alimentan la esperanza de reducir la proporción de individuos con convulsiones no controladas. Con la gran cantidad de descubrimientos genéticos en las epilepsias, las "terapias de precisión" dirigidas específicamente a las bases moleculares están comenzando a surgir y son muy prometedoras para futuros enfoques terapéuticos.
	3		
		D	

Publicaciones científicas incluidas en el estudio.			
Autores	Título	Tipo de estudio	Resumen
Naila Ismayilova, Mary-Anne Leung, Ravi Kumar, Martin Smith, Ruth E. Williams.	Ketogenic diet therapy in infants less than two years of age for medically refractory epilepsy.	Estudio cohortes.	<p>La incidencia de epilepsia es mayor y el control de las convulsiones y los resultados de desarrollo son peores durante los primeros dos años de vida que en cualquier otra edad de la infancia por ello, el objetivo de este estudio fue evaluar la viabilidad, la tolerabilidad y la eficacia de la terapia dietética en lactantes (niños >2 años) epilepsia refractaria.</p> <p>Se realizó entre el año 2006 y 2016. A la mayoría de los bebés se les proporcionó una dieta cetogénica clásica en proporción 3: 1 con los ajustes necesarios de acuerdo con su respuesta clínica y el control de la cetona en la orina.</p> <p>El impacto de la dieta en el control de las convulsiones, el bienestar general y los eventos adversos bioquímicos se evalúa en las revisiones clínicas a los 1, 3, 6, 12 y 18 meses. Veintinueve niños entre 21 semanas y 23 meses de edad fueron identificados, con etiologías de epilepsia mixtas. El 93% tenía convulsiones diarias y el 82% tomaba dos o más medicamentos antiepilépticos en el momento del inicio de la dieta, que se continuó durante más de cuatro semanas en 86%. Basados en una combinación de informes de los padres, observaciones de hospitales y diarios de convulsiones, dos de los 29</p>

Año de publicación ----- 7	2018		quedaron libres de convulsiones, siete demostraron > 50% de reducción de convulsiones y ocho mostraron una disminución en la intensidad/frecuencia de las crisis. No se observaron efectos adversos en el 45% de los pacientes, y la terapia dietética se detuvo en solo dos debido a la poca tolerancia.
Base de datos de procedencia ---->	PUBMED		
Lista de comprobación aplicada -->	CASPE 8/11		
Grado de recomendación según: - SIGN	2++		Se llega a la conclusión de que se puede utilizar la dieta cetogénica y que, en general, es bien tolerada en bebés con epilepsias graves. Además, nuestra experiencia sugiere eficacia con una menor frecuencia/gravedad de las crisis en alrededor del 50% sin efectos adversos en el resultado del desarrollo
Nivel de evidencia según: - SIGN	D		

Publicaciones científicas incluidas en el estudio.

Autores	Título	Tipo de estudio	Resumen
Jeffrey R. Buchhalter, Sabrina D'Alfonso, Mary Connolly, Ernest Fung, Aspasia Michoulas, David Sinasac, Rachel Singer, Jacklyn Smith, Narender Singh, Jong M. Rho.	The relationship between D-beta-hydroxybutyrate blood concentrations and seizure control in children treated with the ketogenic diet for medically intractable epilepsy	Estudio de cohorte.	<p>La relación entre el control de las convulsiones y el metabolito más medido de la dieta, la cetona D-beta-hidroxibutirato (D-BHB), es controvertido. También se tienen en cuenta la acetoacetate (ACA) y la acetona. Este estudio se realizó para aclarar la relación, ya que los cuerpos cetónicos específicos pueden ser útiles como biomarcador de la eficacia de la dieta.</p> <p>Se incluyeron todos los niños de 0-18 años que probaban la dieta cetogénica en dos hospitales británicos sin distinguir sexo, edad, tipo de epilepsias, tipos de convulsión ni estado mental ya que, la dieta cetogénica ha demostrado ser eficaz en todo el espectro de edad pediátrica y, la etiología de las convulsiones es una vía común en todos los estados epilépticos y así se puede estudiar realmente el metabolismo de las cetonas. Finalmente, el estudio contó con 18 pacientes.</p> <p>Se comenzó con una dieta cetogénica en proporción 4:1 ajustada individualmente a cada niño. Se realizaron controles a los 3, 6 y 12 meses para controlar. En en cada uno de estos controles, se evaluó su</p>
Año de publicación ----- 7	2017		

Base de datos de procedencia ---→ Lista de comprobación aplicada --→ Grado de recomendación según: - SIGN Nivel de evidencia según: - SIGN	PUBMED		frecuencia de crisis y se realizaron pruebas de sangre para medir principalmente el isómero D-BHB.
	CASPE 7/11		En los pacientes se observó una clara correlación positiva entre las medidas de la frecuencia de las crisis y las concentraciones de D-BHB. Sin embargo, esto no alcanzó significación estadística, probablemente debido a la relativa pequeña muestra o a la gran cantidad de variables que influyen en la concentración de las cetonas en el cuerpo.
	2++		
	D		

Publicaciones científicas incluidas en el estudio.			
Autores	Título	Tipo de estudio	Resumen
Anna Tagliabue, imona Bertoli, Claudia Trentani, Paola Borrelli, Pierangelo Veggiotti.	Effects of the ketogenic diet on nutritional status, resting energy expenditure, and substrate oxidation in patients with medically refractory epilepsy: A 6-month prospective observational study.	Estudio de cohorte.	<p>Este estudio de 6 meses se diseñó para evaluar los efectos de la dieta cetogénica en el estado nutricional, el gasto energético en reposo y la oxidación de sustratos en pacientes con epilepsia resistente a los medicamentos.</p> <p>Se incluyeron dieciocho pacientes con epilepsia refractaria y se sometieron a una evaluación de la composición corporal, el gasto energético en reposo y las tasas de oxidación de sustratos antes y después de 6 meses de tratamiento con la dieta cetogénica.</p> <p>En comparación con la línea de base, no hubo diferencias estadísticamente significativas a los 6 meses en cuanto a la altura, el peso, IMC y el gasto energético en reposo. Sin embargo, el cociente respiratorio disminuyó significativamente mientras que la oxidación de grasa se incrementó significativamente. Se demostró que el aumento en la oxidación de grasas fue el principal predictor independiente de la reducción en la frecuencia de las crisis.</p>
Año de publicación----- 7	2012		
Base de datos de procedencia →	PUBMED		

Lista de comprobación aplicada --> Grado de recomendación según: - SIGN Nivel de evidencia según: - SIGN	CASPE 8/11		Se llegó a la conclusión de que la administración de una dieta cetogénica durante 6 meses en pacientes con epilepsia refractaria a nivel médico aumenta la oxidación de las grasas y disminuye el cociente respiratorio, sin cambios apreciables en el gasto energético en reposo.
	2++		
	D		

Publicaciones científicas incluidas en el estudio.			
Autores	Título	Tipo de estudio	Resumen
Abdullah Tolaymay, Anuranjita Nayak, ames D. Geyer, Sydney K. Geyer, Paul R. Carney.	Diagnosis and Management of Childhood Epilepsy	Consenso de expertos.	Este artículo describe un enfoque de diagnóstico y tratamiento para las convulsiones pediátricas y los síndromes de epilepsia. Enfatizan el hecho de la necesidad de realizar un diagnóstico correcto de epilepsia, ya que permite al profesional prescribir la terapia adecuada. Resaltan que hacer el diagnóstico correcto comienza con un historial preciso y completo.
Año de publicación----- 7	2015		
Base de datos de procedencia----->	PUBMED		
NO TIENE LISTA COMPROBACIÓN			
Grado de recomendación según: - SIGN	4		Se aborda el manejo inicial de los síndromes epilépticos típicos, las convulsiones y los posibles efectos adversos. También se discuten las opciones de tratamiento farmacológico y alternativo para pacientes farmacológicamente resistentes (como la dieta cetogénica, la estimulación del nervio vago y la cirugía).
Nivel de evidencia según: - SIGN	D		Además, se incluye una clasificación de epilepsias que permite identificar las diferencias entre cada tipo de epilepsia y conocer sus características básicas.

CINAHL

Publicaciones científicas incluidas en el estudio.			
Autores	Título	Tipo de estudio	Resumen
Liam Southern, Georgiana Fitzsimmons and Helen Cross	The ketogenic diet in drug-resistant epilepsies	Consenso de expertos.	<p>En este documento, se revisan varios aspectos de la dieta cetogénica, como el contenido, cuando iniciarlo, bajo qué criterios y de qué manera. También incluye qué cohortes y tipos de pacientes deben considerarse para la dieta cetogénica, cómo se realiza el proceso de evaluación y monitorización. Se analizan también los efectos secundarios de la dieta y el papel de la enfermera (incluyendo la evaluación, planificación de la atención y la educación y soporte a los niños y familiares.</p> <p>Se ha realizado este estudio porque el interés en el tratamiento de la dieta cetogénica en niños y adolescentes con epilepsia refractaria ha aumentado en los últimos años. Hoy en día es la terapia más seleccionada a nivel mundial en niños y adolescentes epilépticos. A través de la elevación de los cuerpos cetónicos, el cerebro utiliza los cuerpos cetónicos como fuentes de energía, lo que resulta en una disminución de los ataques epilépticos. Por esta razón, el pleno cumplimiento de la dieta es importante. Se llega a la conclusión que dada la buena respuesta de la dieta cetogénica en el tratamiento de la epilepsia refractaria se podría extrapolar a otros desordenes neurológicos.</p>
Año de publicación-----	2015		
Base de datos de procedencia ---->	CINAHL		
NO TIENE LISTA DE COMPROBACIÓN			
Grado de recomendación según: - SIGN	4		
Nivel de evidencia según: - SIGN	D		

Publicaciones científicas incluidas en el estudio.			
Autores	Título	Tipo de estudio	Resumen
Anastasia Dressler, Benjamin Stöcklin, Eva Reithofer, Franz Benninger, Michael Freilinger, Erwin Hauser, Edith Reiter-Fink, Rainer Seidi, Petra Trimmel-Schwahofer, Martha Feucht.	Long-term outcome and tolerability of the ketogenic diet in drug-resistant childhood epilepsy – The Austrian experience.	Estudio de cohorte.	Estudio que incluyó a 50 niños con epilepsia refractaria con el propósito de evaluar la eficacia y tolerabilidad a largo plazo de la dieta cetogénica. Los niños tuvieron un seguimiento continuo de al menos 6 meses después del inicio de la dieta. El 50% de los pacientes respondieron bien a la dieta (el 48% de éstos se liberaron de las crisis). El 50% no respondieron y el 20% se deterioró. En los pacientes que respondieron, la actividad de fondo del electroencefalograma mejoró significativamente y se observó una tasa significativamente más baja de descargas epilépticas después de 6 meses. Además, los hallazgos del examen neurológico demostraron un progreso significativo en el desarrollo. El resultado favorable del tratamiento se asoció con una menor duración de la enfermedad y convulsiones tónicas clónicas generalizadas. No se detectaron más predictores de resultado significativos. Los efectos secundarios ocurrieron en el 28%, pero no se requirió la interrupción de la dieta en ningún caso. En conclusión, se encontraron buenos efectos a largo plazo de la dieta cetogénica en la frecuencia de las crisis convulsivas, el EEG y el desarrollo neurológico.
Año de publicación ----- 7	2010		
Base de datos de procedencia ---→	CINAHL		
Lista de comprobación aplicada --→	CASPE 9/11		
Grado de recomendación según: - SIGN	2+		
Nivel de evidencia según: - SIGN	C		

Publicaciones científicas incluidas en el estudio.			
Autores	Título	Tipo de estudio	Resumen
Ludovica Pasca, Valentina De Giorgis, Joyce Ann Macasaet, Claudia Trentani, Anna Tagliabue, Pierangelo Veggiott.	The changing face of dietary therapy for epilepsy.	Revisión sistemática observacional (narrativa).	Revisión narrativa sobre la evolución del tratamiento con dieta cetogénica en pacientes con epilepsia refractaria. Remarcan la importancia de que sea un tratamiento individualizado y adaptado a cada paciente, la importancia de saber las limitaciones y contraindicaciones de la dieta y administrarla durante el tiempo necesario para que sea efectiva. El grupo de estudio de consenso recomienda el uso de suplementos minerales y multivitamínicos bajos en carbohidratos durante el transcurso de la terapia de dieta. Además, también explica los efectos adversos (tanto a corto como a
Año de publicación ----- 7	2016		

Base de datos de procedencia ----> NO TIENE LISTA DE COMPROBACIÓN Grado de recomendación según: - SIGN Nivel de evidencia según: - SIGN	CINAHL.		largo plazo). La dieta cetogénica es el tratamiento no farmacológico con la mejor relación coste-beneficio. También se da información de cómo llevar a cabo la suspensión del tratamiento y la transición a una dieta normal: el tiempo de interrupción y los métodos se adaptan a la respuesta de cada paciente. Se suspende típicamente después de aproximadamente 2 años, después de ponderar los riesgos y beneficios. La interrupción se hace generalmente gradualmente dentro de 2 a 3 meses disminuyendo la relación cetogénica y reintroduciendo hidratos de carbono.
	3		
	D		

Publicaciones científicas incluidas en el estudio.			
Autores	Título	Tipo de estudio	Resumen
Aimee F. Luat, Leigh Coyle, and Deepak Kama.	The ketogenic diet: A practical guide for Pediatricians.	Consenso de expertos.	Este artículo discute los mecanismos propuestos de la acción anticonvulsiva de una dieta cetogénica, sus indicaciones clínicas, y sus contraindicaciones. Esta guía proporciona a los pediatras generales las habilidades necesarias para brindar atención integral a los niños que usan la dieta cetogénica y aconsejar a sus familias y cuidadores.
Año de publicación----- 7	2016		Se habla de la dieta cetogénica clásica, la dieta de triglicéridos de cadena media, la dieta modificada de Atkins y la dieta baja en índice glucémico. La guía incluye ejemplos de dieta cetogénica clásicas de proporción 3:1 y recetas de algunas comidas que se pueden incluir. También hay recomendaciones para la evaluación de los pacientes antes de iniciar la dieta cetogénica y posteriormente se inicia con el seguimiento exhaustivo por parte del personal sanitario.
Base de datos de procedencia-----> NO TIENE LISTA DE COMPROBACIÓN	CINAHL		En los efectos adversos se destaca la importancia de monitorizar y gestionar las perturbaciones metabólicas, detectar síntomas gastrointestinales, el trato de cálculos renales, déficit de vitaminas y minerales, dislipemia, complicaciones cardiovasculares y situaciones especiales. Los esfuerzos de un equipo multidisciplinar en la monitorización y seguimiento de niños con tratamiento de dieta cetogénica son esenciales para el éxito de la terapia y para la prevención, reconocimiento y tratamiento de sus efectos secundarios.
Grado de recomendación según: - SIGN	4		
Nivel de evidencia según: - SIGN	D		

COCHRANE

Publicaciones científicas incluidas en el estudio.			
Autores	Título	Tipo de estudio	Resumen
Jeong A Kim, Jung-Rim Yoon, Eun Joo Lee, Joon Soo Lee, Jeong Tae Kim, Heung Dong Kim, and Hoon-Chul Kang	Efficacy of the classic ketogenic and the modified Atkins diets in refractory childhood epilepsy	Ensayo clínico, aleatorizado, controlado y abierto.	<p>Este estudio tuvo como objetivo desarrollar una variación simple para administrar la dieta modificada de Atkins para su uso en niños con epilepsia refractaria y para evaluar la eficacia y tolerabilidad de esta dieta.</p> <p>Se compara la eficacia, seguridad y tolerabilidad de una dieta modificada de Atkins con la clásica dieta cetogénica para el tratamiento de la epilepsia infantil refractaria.</p> <p>Para llevar a cabo el estudio, se seleccionaron 104 pacientes entre 1 y 18 años con epilepsia refractaria entre el año 2011 y 2014. Los niños fueron asignados aleatoriamente a cada grupo de dieta. Se usó un registro diario de convulsiones para comparar la frecuencia previa a la dieta, con la frecuencia en el tercer y sexto meses después de la inicio de la terapia. Finalmente, 51 pacientes fueron asignados a la dieta cetogénica clásica y 53 pacientes a la dieta modificada de Atkins. El grupo de la dieta cetogénica tenía un porcentaje medio menor de convulsiones basales en comparación con el grupo de Atkins a los 3 meses (38,6% para clásica, 47,9% para Atkins) y a los 6 meses (33,8% para clásica, 44,6% para Atkins), pero las diferencias no fueron estadísticamente significativas. En cambio, para los pacientes de 1 a 2 años, los resultados de las convulsiones fueron consistentemente mucho más favorables en los pacientes que consumen la dieta cetogénica clásica. La tasa de libertad de convulsiones a los 3 meses después del inicio de la terapia de dieta fue significativamente mayor (53% en clásica, 20% en Atkins) en estos pacientes.</p> <p>La dieta modificada de Atkins tenía ventajas con respecto a la mejor tolerabilidad y menos efectos secundarios graves. Por lo tanto, podría ser considerado como la opción principal para el tratamiento de la epilepsia intratable en los niños, pero hay que tener en cuenta que la dieta cetogénica clásica es más adecuado como la primera línea de dietoterapia en niños menores de 2 años.</p>
Año de publicación ----- 7	2016		
Base de datos de procedencia ---->	COCHRANE		
Lista de comprobación aplicada -->	CASPE 10/11		
Grado de recomendación según: - SIGN	1+		
Nivel de evidencia según: - SIGN	B		

Publicaciones científicas incluidas en el estudio.

Autores	Titulo	Tipo de estudio	Resumen
Elizabeth G Neal, Hannah Chaff e, Ruby H Schwartz, Margaret S Lawson, Nicole Edwards, Geogianna Fitzsimmons, Andrea Whitney, J Helen Cros	The ketogenic diet for the treatment of childhood epilepsy: a randomised controlled trial	Ensayo clínico, controlado y aleatorizado.	<p>Este estudio pretende probar la eficacia de la dieta cetogénica.</p> <p>Se seleccionaron 145 niños de entre 2 y 16 años que tenían al menos más de siete convulsiones por semana, que no respondían a al menos dos antiepilépticos y no habían sido tratados previamente con la dieta cetogénica.</p> <p>Los niños fueron asignados al azar para recibir una dieta cetogénica, ya sea inmediatamente (intervención) o después de un retraso de 3 meses (grupo de control). No recibieron cambios en su tratamiento farmacológico. Se registraron los retiros tempranos. La frecuencia de las convulsiones en la dieta se evaluó después de 3 meses y se comparó con la de los controles.</p> <p>Al final, 73 niños fueron asignados a la dieta cetogénica y 72 niños al grupo de control. Los datos de 103 niños estaban disponibles para el análisis: 54 en la dieta cetogénica y 49 controles. De los que no completaron el ensayo, 16 niños no recibieron su intervención, 16 no proporcionaron datos adecuados y diez se retiraron del tratamiento antes de la revisión de 3 meses (seis de los cuales debido a la intolerancia). Después de 3 meses, el porcentaje medio de convulsiones iniciales fue significativamente menor en el grupo de dieta que en los controles: 28 niños (38%) en el grupo de la dieta tuvieron más del 50% de reducción de convulsiones en comparación con cuatro (6%) controles, y, además, cinco niños (7%) en el grupo de la dieta tuvieron más del 90% reducción de las convulsiones en comparación con ningún control. No hubo diferencias significativas en la eficacia del tratamiento entre los síndromes focales sintomáticos generalizados o sintomáticos.</p> <p>Los efectos secundarios más frecuentes informados en la revisión de 3 meses fueron estreñimiento, vómitos, falta de energía y hambre.</p>
Año de publicación ----- 7	2009		
Base de datos de procedencia ---→	COCHRANE		
Lista de comprobación aplicada →→	CASPE 9/11		
Grado de recomendación según: - SIGN	1+		
Nivel de evidencia según: - SIGN	B		

Publicaciones científicas incluidas en el estudio.

Autores	Titulo	Tipo de estudio	Resumen
Neena Baby, Kollencheri Puthenveetil Vinayan, Nivedita Pavithran, Arun Grace Roy.	A pragmatic study on efficacy, tolerability and long-term acceptance of ketogenic diet therapy in 74 south indian children pharmaco-resistant epilepsy.	Estudio de cohortes.	<p>Se realiza el estudio para demostrar la eficacia de la dieta cetogénica con el desafío añadido e importante de las preferencias dietéticas locales y la cultura en la que se intenta implantar. Esto plantea una posible dificultad en la adherencia.</p> <p>Estudio realizado en niños del sur de la India con epilepsias refractaria. Los niños seleccionados tienen entre 0 a 18 años. La eficacia de la dieta se evaluó de acuerdo con la reducción en la frecuencia de las crisis y en el número de fármacos antiepilépticos. La duración de la retención, las razones de la interrupción y la tasa de efectos adversos se utilizaron para evaluar la tolerabilidad del tratamiento.</p> <p>Como resultado, setenta y cuatro niños se inscribieron en el programa. Cuatro niños no pudieron completar el proceso de iniciación. La edad media al inicio de la dieta fue de 4.2 años. La frecuencia de las crisis de referencia fue >5/día en 52 niños. El 59,4% informó una reducción de las crisis de más del 50%. Se observó una reducción de más del 90% en 25 niños (33,7%) entre los cuales, 6 (8,1%) quedaron completamente libres de ataques. Cuatro niños informaron eventos adversos importantes que requirieron la retirada de dieta. Las principales razones para la interrupción de la KD fueron el mal cumplimiento, la falta de respuesta a la dieta y la recaída de las convulsiones.</p> <p>Por lo tanto, se llega a la conclusión de que la dieta cetogénica es una opción segura y efectiva para los niños con epilepsias farmacoresistentes, incluso mientras se encuentran en una dieta tradicional del sur de la India rica en carbohidratos</p>
Año de publicación ----- 7	2018		
Base de datos de procedencia --->	COCHRANE		
Lista de comprobación aplicada -->	CASPE 8/11		
Grado de recomendación según: - SIGN	2++		
Nivel de evidencia según: - SIGN	C		