

Relato de caso: Uso da dieta cetogênica na redução de crises epiléticas infantis

Case report: Use of the ketogenic diet in reducing pediatric epileptic seizures

Recebido: 17/07/2024 | Revisado: 29/07/2024 | Aceitado: 31/07/2024 | Publicado: 03/08/2024

Jamily Rodrigues Lemos

ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-3102-4553>

Universidade Ceuma, Brasil

E-mail: jamilylemoss@gmail.com

Ana Patrícia Albuquerque Atta

ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-5833-0534>

Universidade Ceuma, Brasil

E-mail: anapatriciaalbuquerque@gmail.com

Gilmara Santos Melo Duarte

ORCID: <https://orcid.org/0000-0003-3339-7078>

Universidade Ceuma, Brasil

E-mail: gilmara.medceuma@gmail.com

Suzane Milhomem Bandeira de Melo

ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-2282-9026>

Universidade Ceuma, Brasil

E-mail: suzannemelo@gmail.com

Silvia Kelly Jacques Sousa de Assis

ORCID: <https://orcid.org/0009-0008-8547-9917>

Centro Universitário Metropolitano da Amazônia, Brasil

E-mail: skjacques@gmail.com

Resumo

A epilepsia é uma condição neurológica crônica que pode ser definida com a ocorrência de pelo menos duas crises epiléticas não provocadas ou reflexas, ou uma crise com elevado risco futuro de outras. Particularmente na infância, as crises supracitadas são um fenômeno neurológico potencialmente grave e involuntário. Objetivou-se assim relatar um caso de diagnóstico e tratamento clínico refratário em criança com síndrome de Lennox-Gastaut, a qual obteve controle e melhora de crises com o uso da dieta cetogênica. A metodologia utilizada para este relato de caso é de caráter descritivo e qualitativo, com revisão de prontuário e embasamento teórico em artigos científicos das bases de dados Scielo, MedLine e PubMed. Em conclusão, foi observada uma melhora significativa no controle da frequência das crises epiléticas da criança após a introdução da dieta.

Palavras-chave: Epilepsia; Síndromes epiléticas; Síndrome de Lennox-Gastaut.

Abstract

Epilepsy is a chronic neurological condition that can be defined by the occurrence of at least two unprovoked or reflex epileptic seizures, or one seizure with a high future risk of others. Particularly in childhood, the aforementioned seizures are a potentially serious and involuntary neurological phenomenon. The aim was thus to report a case of refractory clinical diagnosis and treatment in a child with Lennox-Gastaut syndrome, who achieved control and improvement of seizures through the use of the ketogenic diet. The methodology used for this case report is descriptive and qualitative in nature, with a review of medical records and theoretical foundation in scientific articles from the Scielo, MedLine, and PubMed databases. In conclusion, a significant improvement in the control of the child's seizure frequency was observed after the introduction of the diet.

Keywords: Epilepsies; Epileptic syndromes; Lennox-Gastaut Syndrome.

1. Introdução

A epilepsia é a condição neurológica crônica mais comum em nível global, afetando aproximadamente 65 milhões de indivíduos. Sua incidência é duas vezes maior na infância do que na fase adulta. Tal fato se deve a diversos fatores que afetam o cérebro em desenvolvimento: o rápido crescimento encefálico torna o tecido nervoso mais suscetível a descargas elétricas anormais; malformações congênitas contribuem para crises precoces, bem como fatores genéticos e hereditários, além de que

traumas e infecções do sistema nervoso central são comuns na infância. Distúrbios metabólicos e complicações perinatais também contribuem significativamente para o quadro (Banerjee et al., 2009).

As crises epiléticas na infância podem se apresentar como breves ausências com perda momentânea de consciência, convulsões tônico-clônicas com movimentos involuntários intensos, ou crises focais com movimentos repetitivos e automáticos (Panayiotopoulos, 2012). Essas crises podem incluir alterações sensoriais, como auras e alucinações, além de sintomas autonômicos, como sudorese e alterações respiratórias. Outros sinais incluem espasmos musculares, salivação excessiva e perda do controle urinário ou fecal. As crises são geralmente abruptas e podem variar em frequência e intensidade (Zuberi et al., 2015).

Nesse cenário, os tipos de epilepsia podem ser: focal, a qual envolve crises iniciadas em área cerebral específica, marcada por sintomas focais (parestésias ou movimentos repetitivos); generalizada, a qual afeta ambos os hemisférios cerebrais, com convulsões tônico-clônicas ou ausências; e as síndromes específicas, como a síndrome de West (espasmos infantis e déficit cognitivo) e Lennox-Gastaut (múltiplas crises e graves déficits neurológicos) (Scheffer et al., 2017).

A síndrome de Lennox-Gastaut (SLG) é uma forma severa de encefalopatia epilética. A apresentação dessa condição é caracterizada por três principais sintomas: regressão cognitiva global, diferentes tipos de convulsões difíceis de controlar, e anormalidades no eletroencefalograma (EEG). A SLG pode ser idiopática ou ter causas estruturais subjacentes (sintomática), e uma de suas características distintivas é a ocorrência de crises tônicas durante o sono, especialmente na infância (de Lima Júnior et al., 2023).

A etiologia da síndrome ainda não é bem compreendida, mas suspeita-se de uma associação com a reação inespecífica a lesões cerebrais e ao tratamento, que geralmente é ineficaz, utilizando valproato e benzodiazepínicos. Na maioria dos casos, observa-se um comprometimento cognitivo e motor severo, caracterizado por uma tríade clássica de sintomas: déficit intelectual progressivo, múltiplas crises tônicas de difícil controle e anormalidades no eletroencefalograma (EEG) (Conceição et al., 2017). O tratamento para essa síndrome ocorre de forma combinada entre a abordagem de fisioterapia e a intervenção medicamentosa (Sousa et al., 2023).

Atualmente, o diagnóstico de epilepsia em crianças envolve uma análise detalhada da história médica, incluindo relatos das crises, exame neurológico para identificar sinais de anomalia, e exames como EEG e ressonância magnética para detectar mudanças no cérebro. O tratamento é personalizado, frequentemente começando com medicamentos antiepiléticos apropriados para o tipo específico de epilepsia diagnosticada. Em casos de resistência aos medicamentos, podem ser consideradas opções alternativas como a dieta cetogênica (Capovilla et al., 2013).

A dieta cetogênica pode ser definida como uma dieta que mimetiza as alterações bioquímicas fisiológicas associadas aos períodos de jejum. Ela pode reduzir as crises epiléticas devido a uma complexa interação metabólica não totalmente compreendida. Acredita-se que o aumento no consumo de gorduras induz um estado metabólico de cetose, onde o corpo utiliza corpos cetônicos, como acetoacetato e β -hidroxibutirato, como fonte preferencial de energia. Isso pode alterar a bioquímica cerebral diminuindo a excitabilidade neuronal, a frequência e a intensidade das crises epiléticas (Mackay et al., 2005).

Os corpos cetônicos não apenas fornecem energia alternativa para o cérebro, mas também sustentam componentes cerebrais como GABA e glutamato. A maior produção de ATP pela oxidação de ácidos graxos fortalece as reservas energéticas cerebrais, potencialmente protegendo contra crises. Além disso, o metabolismo mais eficiente dos corpos cetônicos pelo cérebro infantil pode explicar a eficácia da dieta cetogênica em crianças (Gomes et al., 2011).

Assim, o presente relato de caso tem como objetivo descrever e contextualizar o caso de um infante portador de síndrome de Lennox-Gastaut, cujo tratamento clínico prévio foi refratário, obtendo resultados satisfatórios com um ajuste terapêutico atrelado à introdução da dieta cetogênica.

2. Metodologia

Trata-se de um relato de caso, de caráter descritivo, exploratório e qualitativo, cujas informações foram obtidas por meio de revisão de prontuário e exames diagnósticos, entrevista com o paciente e seu responsável legal, além de revisão de literatura para embasamento teórico nas bases de dados Scielo, Medline e PubMed, através de artigos científicos dos anos de 2004 até 2023, nos idiomas inglês e português. Foram utilizados autores da metodologia científica de estudo de caso como referenciais, a saber, Pereira et al. (2018), Estrela, (2018) e Yin (2015). Foram aplicados os seguintes descritores validados no DeCS (Descritores em Ciências da Saúde): Epilepsia, Síndromes Epiléticas e Síndrome de Lennox Gastaut. Tal estudo foi submetido à avaliação da Plataforma Brasil, teve autorização escrita com assinatura do Termo de Consentimento Livre e Esclarecido (TCLE) pela responsável legal do paciente, e encontra-se em expecto do número de registro e aprovação em Comitê de Ética em Pesquisa (CEP), conforme diretrizes do Ministério da Saúde (CNS/CONEP) e princípios éticos da Declaração de Helsinque. Todas as normativas da resolução 466/2012 e princípios do CEP, através da carta CONEP/2018 para estudos de caso envolvendo pessoas foram seguidas.

3. Relato de Caso

Paciente, masculino, 7 anos, foi encaminhado ao serviço de neuropediatria por apresentar história clínica de epilepsia, do tipo síndrome de Lennox-Gastaut, refratária ao tratamento convencional. As crises se iniciaram aos 5 anos de idade em uma frequência de 12 a 18 crises mensais, persistindo no mesmo padrão mesmo após o uso de valproato de sódio em dose máxima nesse período, associado a lamotrigina.

A história pessoal do pré-púbere revela desenvolvimento neuropsicomotor afetado, especialmente em área de linguagem, com atraso no início da fala (produziu palavras isoladas aos 3 anos de idade). A genitora negou qualquer histórico familiar de epilepsia, porém relatou ter tido colonização por estreptococo do grupo B (GBS) ou agalactiae, com posterior tratamento durante a gestação.

Ao exame físico, realizado em consulta ambulatorial, o infante estava em bom estado geral, sem alterações de sinais vitais, porém ao exame neurológico apresentou comprometimento cognitivo leve, hipotonia em músculos de membros inferiores, com redução leve de reflexo patelar e hipersensibilidade em áreas específicas (couro cabeludo, por exemplo). Os nervos cranianos estavam preservados, sem sinais de comprometimento visível, contribuindo para um quadro neurológico relacionado à síndrome de Lennox-Gastaut.

O hemograma do paciente do mês anterior apresentou hemoglobina de 12,8 g/dL, hematócrito de 38%, leucócitos de 8.200 células/mm³ e plaquetas de 270.000/mm³. As enzimas hepáticas e de vias biliares estavam sem alterações. A glicemia capilar estava adequada para idade. Todos os valores laboratoriais, por estarem normais, ajudaram a excluir hipóteses infecciosas como causas ou agravantes das crises epiléticas.

O resultado de um eletroencefalograma prévio do paciente, realizado dois meses antes da consulta, mostrou presença de descargas epileptiformes generalizadas e multifocais, típicas da síndrome já citada. A ressonância magnética, do mesmo período, não revelou alterações estruturais significativas, como tumores, massas císticas ou sinais de encefalite ou meningite.

Devido à refratariedade das crises ao medicamento, o tratamento clínico foi otimizado, com ajuste de dose do valproato de sódio (10 a 15 mg/kg por dia, dividido em três doses) com a lamotrigina (0,6 a 1 mg/kg por dia, dividida em duas doses), associado a introdução da dieta cetogênica, com a participação de um nutricionista materno-infantil.

No contexto do paciente infante, a dieta cetogênica foi testada por um período de três meses, com acompanhamento online de resultados com o nutricionista. Além disso, foi realizado acompanhamento com equipe multidisciplinar, em especial com psicólogo infantil e recomendado também psicoterapia à genitora, no que tange a melhorar o controle psicoemocional para

lidar com a patologia da prole.

Após 3 meses da data da consulta inicial no serviço de neuropediatria, o paciente teve uma melhora drástica de seu quadro de base: genitora relata redução das crises epiléticas, com ocorrência de apenas 4 a 5 crises por mês, com redução da duração destas.

Após seis meses de tratamento com a dieta cetogênica, o infante permaneceu com redução sustentada das crises, com períodos de até 15 dias sem episódios.

O paciente continua em acompanhamento regular, com ajustes periódicos e particularizados da dieta. Faz monitorização de atividade encefálica com EEG e mantém melhora clínica significativa.

4. Discussão

A epilepsia infantil, particularmente em casos refratários como a síndrome de Lennox-Gastaut, apresenta desafios terapêuticos significativos. Este relato de caso destaca a complexidade do manejo dessa condição e a potencial eficácia da dieta cetogênica como terapia adjuvante (Berg et al, 2009).

A dieta cetogênica, inicialmente descrita por Hugh Conklin, um pediatra de Michigan, é uma dieta rica em gorduras, baixa em carboidratos e com quantidade normal de proteínas, usada no tratamento da epilepsia infantil refratária desde 1920. Para crianças com epilepsia, ela surge como uma forma de tratamento combinada aos métodos farmacológicos e cirúrgicos convencionais, realizada inicialmente por um período de 3 a 6 meses, de forma particularizada e guiada através de nutricionista e equipe multiprofissional (Ruiz Herrero, 2021).

O cardápio é desenvolvido substituindo-se os alimentos ricos em carboidratos (pão, arroz, batata, entre outros) por fontes de lipídios (óleos vegetais e carnes vermelhas, por exemplo), com o escopo de fornecer energia (ATP) e mitigar a frequência e duração das crises epiléticas. A hidratação oral deve ser mantida, não havendo necessidade de restringi-la ou aumentá-la durante o tratamento (Nonino-Borges,2004).

As modalidades de introdução da dieta cetogênica podem ser em nível ambulatorial, como no presente relato de caso, ou em nível hospitalar, mais indicada para quadros graves de estado de mal epilético. Nesse último caso, o paciente pode ficar por até 48 horas em jejum, com introdução posterior de dieta restritiva (Kossoff, et al, 2004).

Um estudo de 2008 de Neal et al. com 145 crianças, entre 2 e 16 anos, que tinham convulsões diárias e não responderam a pelo menos 2 medicamentos antiepiléticos, mostrou que a frequência média de convulsões foi significativamente menor no grupo de dieta cetogênica (62%) em comparação com o grupo controle (137%), com uma redução de 75%. No grupo da dieta, 38% das crianças tiveram reduções de convulsões superiores a 50%, e 7% tiveram reduções superiores a 90%. Em outro estudo, Neal et al. verificaram que tanto a dieta cetogênica clássica quanto a de triglicérides de cadeia média são eficazes e toleráveis para tratar a epilepsia infantil intratável.

Todavia, tal dieta não é isenta de riscos. A alimentação cetogênica pode levar a carências nutricionais de energia, proteínas, minerais e vitaminas, bem como ao excesso de gorduras, lipídios saturados e colesterol. A utilização de um regime alimentar tão desequilibrado requer cuidados especiais na execução e supervisão, especialmente em crianças. É essencial seguir à risca o plano de alimentação, pois mesmo pequenas concessões na dieta ou falhas na preparação dos alimentos podem resultar em uma diminuição significativa na eficácia do regime (Rogovik et al,2010).

Destacam-se contraindicações como irregularidades de β -oxidação, condições hepáticas ou distúrbios metabólicos que afetam o equilíbrio da glicose ou corpos cetônicos, que devem ser descartadas antes do início da dieta. Os níveis de glicose no sangue e urina e corpos cetônicos precisam ser acompanhados durante o jejum (Ruiz Herrero et al., 2021).

5. Conclusão

A dieta cetogênica pode ser uma alternativa para crianças com epilepsia resistente ao tratamento com múltiplos medicamentos antiepilépticos. É o tratamento preferido para convulsões associadas à deficiência da proteína transportadora de glicose, à deficiência do complexo da piruvato desidrogenase e às síndromes epiléticas infantis graves. Ela mostrou-se eficaz em diversos estudos na redução de frequência e duração das crises mensais. No entanto, a rigorosidade da dieta, seu sabor desagradável e os efeitos colaterais restringem seu uso e impactam negativamente tanto a adesão dos pacientes quanto a eficácia clínica (Henderson et al,2006).

Dessa forma, é inegável que o uso da dieta como método adjuvante, de forma responsável e com acompanhamento multidisciplinar obtém excelentes resultados. Sugere-se à comunidade científica e acadêmica a elaboração de mais estudos e artigos futuros quanto à investigação dos mecanismos inibitórios dos corpos cetônicos na excitabilidade neuronal, bem como detalhem os benefícios desta dieta a curto, médio e a longo prazo, delimitando os efeitos benéficos, os cuidados ao adotar tal dieta cetogênica, suas limitações de uso e qual o perfil de paciente melhor adequado a ela.

Referências

- Banerjee, P. N., Filippi, D., & Hauser, W. A. (2009). The descriptive epidemiology of epilepsy: A review. *Epilepsy Research*, 85(1), 31–45. <https://doi.org/10.1016/j.eplepsyres.2009.03.003>
- Berg, A. T., Levy, S. R., Testa, F. M., & D'Souza, R. (2009). Remission of epilepsy after two drug failures in children: A prospective study. *Annals of Neurology*, 65(5), 510–519. <https://doi.org/10.1002/ana.21642>
- Capovilla, G., Beccaria, F., Beghi, E., Minicucci, F., Sartori, S., & Vecchi, M. (2013). Treatment of convulsive status epilepticus in childhood: Recommendations of the Italian League Against Epilepsy. *Epilepsia*, 54(7), 23–34. <https://doi.org/10.1111/epi.12307>
- Conceição, H. C. da, Salino, A. V., Queiroz, A. K. de S., Ribeiro, E. de O. A., Soares, K. S., & Prestes, G. B. de R. (2017). Síndrome de Lennox-Gastaut: Relato de caso. *Archives of Health Investigation*, 6 (2). <https://doi.org/10.21270/archi.v6i2.1805>
- de Lima Junior, A. A., da Nóbrega, Á. A. Á., Evangelista, C. S., Santos, I. F. da S., Basílio, K. L., Lied Neto, V. H., & de Sousa, E. C. (2023). Síndrome de Lennox-Gastaut: Avanços e desafios no tratamento dessa patologia: Uma revisão integrativa. *Brazilian Journal of Health Review*, 6(4), 18424–18437. <https://doi.org/10.34119/bjhrv6n4-341>
- Estrela, C. (2018). *Metodologia científica: Ciência, ensino, pesquisa*. Editora Artes Médicas.
- Gomes, T. K. de C., Oliveira, S. L. de, Ataíde, T. da R., & Trindade Filho, E. M. (2011). O papel da dieta cetogênica no estresse oxidativo presente na epilepsia experimental. *Journal of Epilepsy and Clinical Neurophysiology*, 17 (2), 54–64. <https://doi.org/10.1590/S1676-26492011000200005>
- Henderson, C. B., Filloux, F. M., Alder, S. C., Lyon, J. L., & Caplin, D. A. (2006). Efficacy of the ketogenic diet as a treatment option for epilepsy: Meta-analysis. *Journal of Child Neurology*, 21 (3), 193–198. <https://doi.org/10.2310/7010.2006.00044>
- Kossoff, E. H. (2004). More fat and fewer seizures: Dietary therapies for epilepsy. *The Lancet Neurology*, 3(7), 415–420. [https://doi.org/10.1016/S1474-4422\(04\)00807-5](https://doi.org/10.1016/S1474-4422(04)00807-5)
- Mackay, M. T., Bicknell-Royle, J., Nation, J., Humphrey, M., & Harvey, A. S. (2005). The ketogenic diet in refractory childhood epilepsy. *Journal of Paediatrics and Child Health*, 41(7), 353–357. <https://doi.org/10.1111/j.1440-1754.2005.00630.x>
- Neal, E. G., Chaffe, H., Schwartz, R. H., Lawson, M. S., Edwards, N., Fitzsimmons, G., Whitney, A., & Cross, J. H. (2008). The ketogenic diet for the treatment of childhood epilepsy: A randomised controlled trial. *The Lancet Neurology*, 7(6), 500–506. [https://doi.org/10.1016/S1474-4422\(08\)70092-9](https://doi.org/10.1016/S1474-4422(08)70092-9)
- Neal, E. G., Chaffe, H., Schwartz, R. H., Lawson, M. S., Edwards, N., Fitzsimmons, G., Whitney, A., & Cross, J. H. (2009). A randomized trial of classical and medium-chain triglyceride ketogenic diets in the treatment of childhood epilepsy. *Epilepsia*, 50(5), 1109–1117. <https://doi.org/10.1111/j.1528-1167.2008.01870.x>
- Nonino-Borges, C. B., Bustamante, V. C. T., Rabito, E. I., Inuzuka, L. M., Sakamoto, A. C., & Marchini, J. S. (2004). Dieta cetogênica no tratamento de epilepsias farmacorresistentes. *Revista de Nutrição*, 17 (4), 515–521. <https://doi.org/10.1590/S1415-52732004000400011>
- Panayiotopoulos, C. P. (2012). The new ILAE report on terminology and concepts for the organization of epilepsies: Critical review and contribution. *Epilepsia*, 53(3), 399–404. <https://doi.org/10.1111/j.1528-1167.2011.03381.x>
- Pereira, A. S., et al. (2018). *Metodologia da pesquisa científica*. UFSM.
- Rogovik, A. L., & Goldman, R. D. (2010). Ketogenic diet for treatment of epilepsy. *Canadian Family Physician*, 56(6), 540–542.

Ruiz Herrero, J., Cañedo Villarroya, E., García Peñas, J. J., García Alcolea, B., Gómez Fernández, B., Puerta Macfarland, L. A., & Pedrón-Giner, C. (2021). Terapias dietéticas cetogénicas en epilepsia: Experiencia en 160 pacientes durante 18 años. *Anales de Pediatría*. Advance online publication. <https://doi.org/10.1016/j.anpedi.2021.05.006>

Scheffer, I. E., Berkovic, S., Capovilla, G., Connolly, M. B., French, J., Guilhoto, L., Hirsch, E., Jain, S., Mathern, G. W., Moshé, S. L., Nordli, D. R., Perucca, E., Tomson, T., Wiebe, S., Zhang, Y. H., & Zuberi, S. M. (2017). ILAE classification of the epilepsies: Position paper of the ILAE Commission for Classification and Terminology. *Epilepsia*, 58(4), 512–521. <https://doi.org/10.1111/epi.13709>

Sousa, D. S., da Silva, J. S. B., Silva, L. B., dos Santos, Y., Junior, M. G. do N., Xavier, D. M., & Aquino, M. J. das V. (2023). Effect of the use of cannabidiol on the treatment of Lennox-Gastaut syndrome: A systematic review. *Saúde (Santa Maria)*, 48 (1). <https://doi.org/10.5902/2236583468765>

Zuberi, S. M., & Symonds, J. D. (2015). Atualização sobre o diagnóstico e tratamento de epilepsias da infância. *Jornal de Pediatría*, 91(6), S67–S77. <https://doi.org/10.1016/j.jpmed.2015.07.003>

Yin, R. K. (2015). *Estudo de caso: Planejamento e métodos* (5th ed., translated by Crithian Matheus Herrera). Bookman.