



Ketogén diéta
helye a
gyermekkori
epilepszia
kezelésében
Dr. Altmann Anna



- **MI AZ EPILEPSZIA?**

- Epilepsziás rohamok
- Epilepszia szindrómák életkor szerint
- Epilepszia diagnózisa
- Antiepileptikum választás szempontjai
- Ketogén diéta helye és jövője



NÉHÁNY SZÓ AZ EPILEPSZIÁRÓL

- Nem egységes betegség
- Epilepsziás működészavar egy tartós izgalmi állapot az agykéreg bizonyos területén, vagy az egyik hálózatában, mely fokozott készséget jelent a rohamok keletkezésére
- Definíció: ismétlődő, spontán, epilepsziás roham
- A tünetek attól függenek:
 - mely agyi területről indul ki a roham
 - mely területek bevonódásával jár (hálózat)
 - az agyi érési folyamat hol tart
- Epilepsziás roham \neq epilepsziás betegség
- Gyakoriság:
 - gyermekpopuláció 1% epilepsziás
 - 5%-nak van epilepsziás rosszulléte
 - Felnőtt lakosság 0,6% epilepsziás

MILYEN OKOKRA VEZETHETŐ VISSZA?

Minden olyan tényező, mely a fiziológiás ingerületgátlást megváltoztatja → jelentős sejtpopuláció egyidejű kisüléséhez vezet → epilepsziás roham

Gyermekkorban

1. Génrendellenességek
2. Agyi fejlődési rendellenességek (migrációs, gyrifikációs zavarok, neuroectodermális dysplasiák, sclerosis tub., Sturge-Weber)
3. Perinatális károsodás
4. Neuroinfekciók
5. Metabolikus betegségek

Felnőtt korban

1. Traumák
2. Cerebrovasculáris betegségek
3. Agytumorok

MIÉRT GYAKORIBB GYERMEKKORBAN AZ EPILEPSZIA?

1. Excitatoros neurotransmitter korai érése
2. Inhibitoros faktorok érése lassabb
3. Incomplett myelinizáció
4. GABA rendszer éretlensége
5. Agyi hálózatok éretlensége (substantia nigra)
6. Hormonális hatás
7. Nagyobb görcskészség
 - alacsonyabb a görcsküszöb
 - gyorsabb generalizáció



- Mi az epilepszia?
- **EPILEPSZIÁS ROHAMOK**
- Epilepszia szindrómák életkor szerint
- Epilepszia diagnózisa
- Antiepileptikum választás szempontjai
- Ketogén diéta helye és jövője



EPILEPSZIÁS ROHAMOK

FOKÁLIS

- **Szimplex**: tudatzavar nincs
 - motoros, szenzoros, vizuális, auditív, vegetatív
- **Komplex**: tudatzavar van
 - automatizmusok: orális, pszichés (déja vu), emocionális, viscerális, hipermotoros
- **Szekunder generalizált**

GENERALIZÁLT

- **Absence** kognitív működészavar
- **Mioklónus** izomkontrakció (epilepsziás/nem epilepsziás)
- **Klónusos** mikolónus sorozat (alvás alatt LGS-ban)
- **Tónusos** izom megfeszülés (LGS, frontális alvás alatt)
- **Atóniás** tónusvesztés
- **Generalizált klónusos-tónusos**



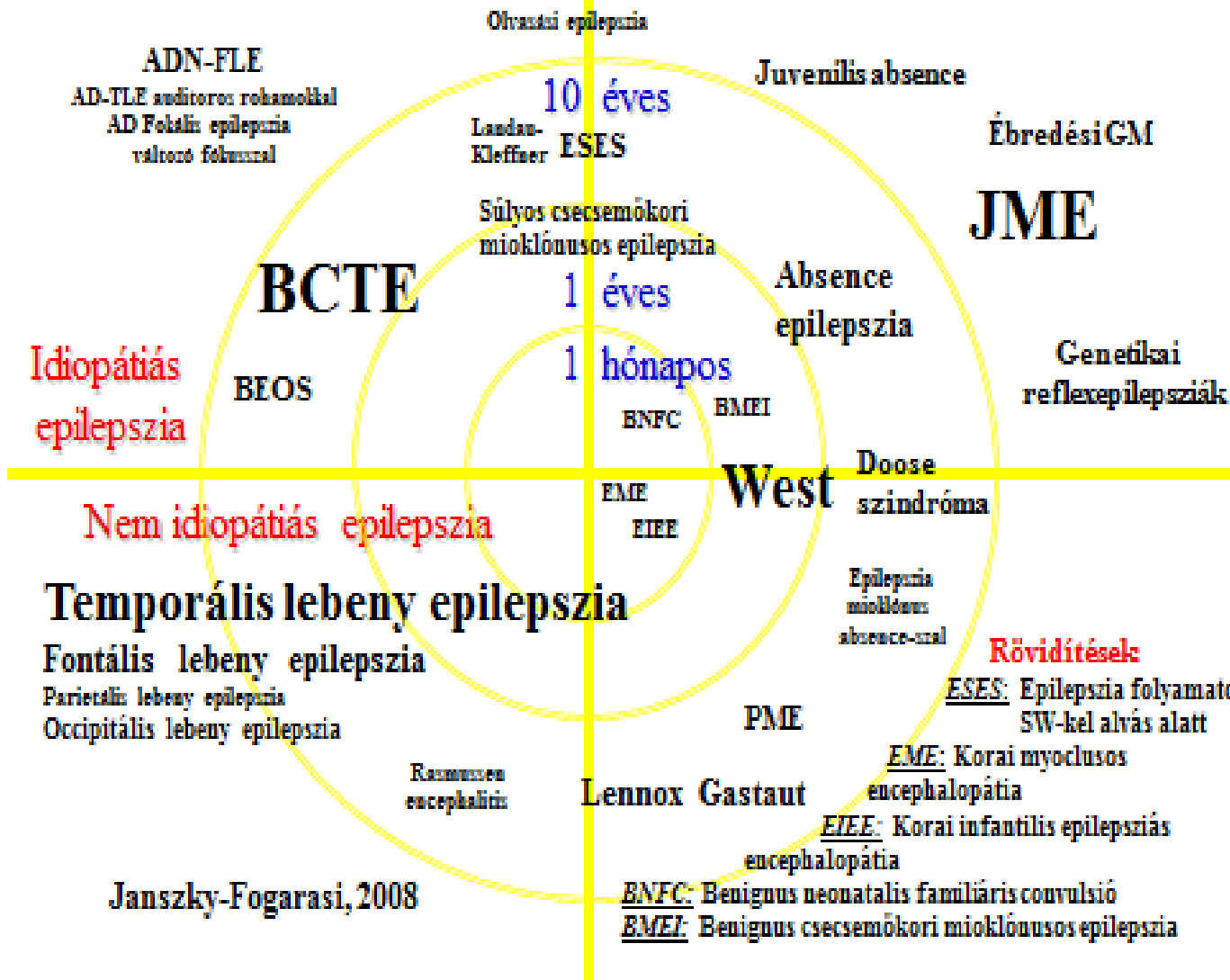
- Mi az epilepszia?
- Epilepsziás rohamok
- **EPILEPSZIA SZINDRÓMÁK
ÉLETKOR SZERINT**
- Epilepszia diagnózisa
- Antiepileptikum választás szempontjai
- Ketogén diéta helye és jövője



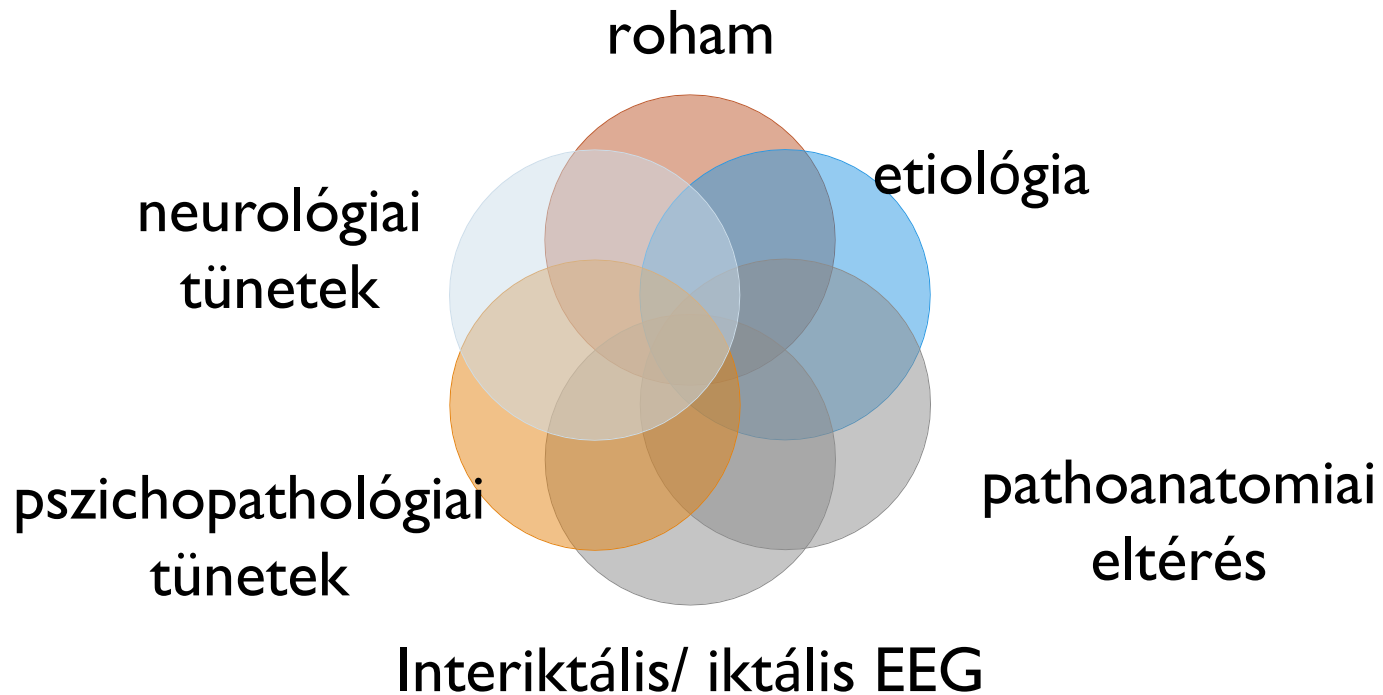
Lokalizációhoz kötött epilepszia

Generalizált epilepszia

Időskori absence



EPILEPSZIA SZINDRÓMA



ÚJSZÜLÖTTKOR ÉS CSECSEMŐKORI

Kiváltó ok:

- Hipoxiás-ishémiás
- Cerebrovasculáris ok
- Agyi fejlődési rendellenesség
- Neuroinfekció
- Neurodegeneratív betegségek
- Veleszületett anyagcsere betegség
- Genetikai ok

Epilepszia szindrómák

1. Idiopáthiás generalizált
 - Benignus neonatalis
 - Benignus familiáris konvulzió (2-15 nap)
2. Encephalopáthiák
3. Nem epilepsziás roham



EPILEPSZIÁS ENCEPHALOPÁTHIA CSECSEMŐKORBAN

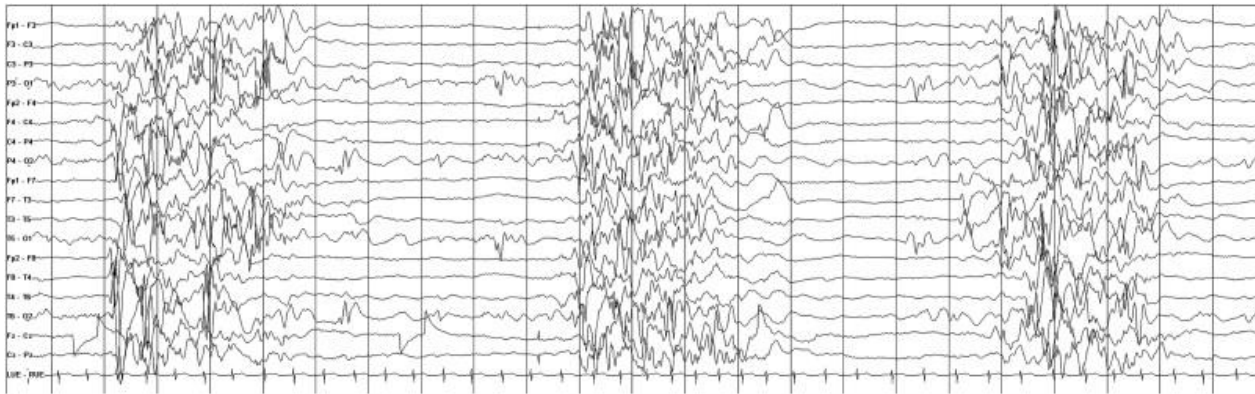
- Az agy aktuális funkcionális és strukturális érése határozza meg a klinikai tüneteket. Különböző etiológiai tényezők mellett hasonló tünetek.
- Progrediáló kognitív és viselkedési retardáció, mely mértéke arányos az aktuális állapottal (roham, EEG)
- Progresszív pszichomotoros retardáció
- EEG: diffúzan érintett a háttértevékenység,gyakori iktális és interiktális paroxizmusok, melyek életkor specifikusak
 - újszülött: burst suppression
 - csecsemő: hypersarrhythmia
 - kisdted: gen. lassú TH

KORAI MIOKLÓNUSOS ENCEPHALOPÁTHIA

- **Életkor:** < 2 hónap
- **Klinikum:** első roham mioklonus (repetitív, aszinkron, migráló), majd fokális roham (szemdeviáció, kipirulás, apnoe), végül spazmus
- **EEG:** repetitív suppression burst különösen alvás alatt, nagy amplitúdó meredek lassú hullám, utána hosszú plató, később átmehet atipusos hypersarrhythmiába
- **Etiológia:** genetika (KCNQ2 mutáció), metabolikus betegségek (non-ketotikus hyperglycinaemia, propionic aciduria)
- **Prognózis:** fele csecsemőkorban meghal, a többi súlyos mentális retardáció
- **Terápia:** nincs, Vigabatrin, ACTH, Ketogén diéta

OHTAHARA SZINDRÓMA

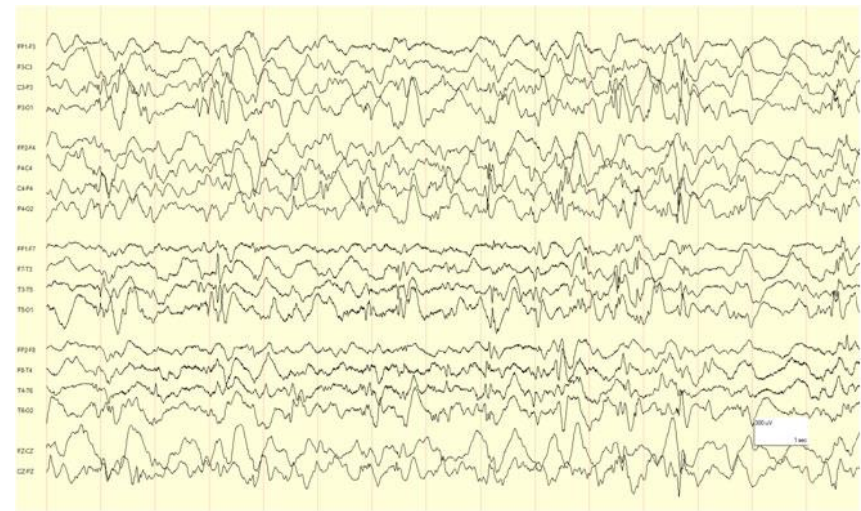
- **Életkor:** Legtöbbször első 10 napon belül de biztos, hogy 3 hónapos kor alatt jelentkezik
- **Klinikum:** pszichomotoros fejlődés jelentős elmaradást mutat
 - roham (50-150/ nap): tónusos spazmus és tónusos flexió, mely lehet generalizált szimmetrikus vagy lateralizált
- **EEG:** suppreion burst az éber szakaszon és alvás alatt, folyamatos nagy ampl. lassú túske
- **Etiológia:** súlyos agyi fejlődési zavar (dysgenezis, dysplasia)
- **Terápia:** Vigabatrin, ketogén diéta
- **ACHT** és a többi AED nem használ



WEST SZINDRÓMA



- **Életkor:** 3-12 hó között
- **Klinikum:** pszichomotoros fejlődés regresszió
 - roham: spazmus clusterekben (bilateralis tonus kontrakció, lehet flexiós (40%), extenziós (10%) és flexio-extenziós (50%), szimmetrikus, aszimmetrikus
- **EEG:** kaotikus, nagy ampl. aritmiás, lassú, meredek, multifokális spike vagy polyspike , hypsarrhythmia
- **Etiológia :** szimptómás, kriptogén
- **Prognózis:** 15-20%-ban normál, 60%-ban terápiareszisztens epilepszia
- **Terápia :** vigabatrin, ACTH, Ketogén diéta, megszűnt)



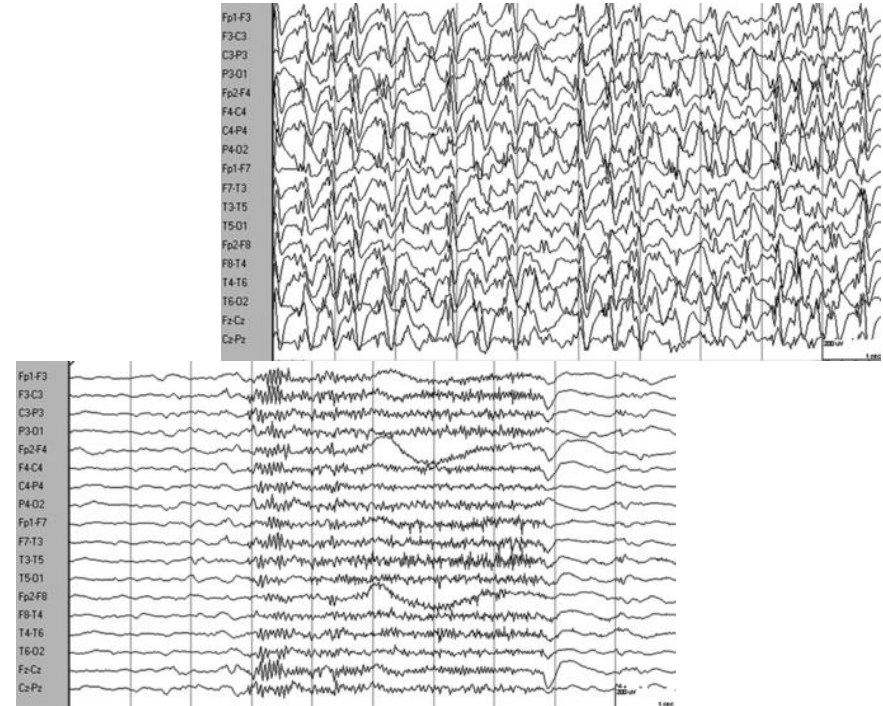
DRAVET SZINDRÓMA

SÚLYOS CSECSEMŐKORI MIOKLÓNUS

- **Életkor:** 1-6 hónapos korban lázgörcs
- **Klinikum:** gyakori lázgörcs, 1-6 éves korban láztalan hemikonvulzió, atípusos absence, fokális sec.gen roham
- **EEG:** háttér meglassult (theta, delta), multifokális paroxizmusok, polyspike, gen túske lassúhullám
- **Etiológia:** genetika
- **Prognózis:** mentális retardáció 1-6 év között, 6-11 éves korban viszonylag nyugalmi állapot, 11 éve felett ismét progresszió
- **Terápia:** stiripentol, topiramate, valproat
 - **KETOGÉN DIÉTA** (75%-ban hatásos)

LENNOX GASTAUT SZINDRÓMA

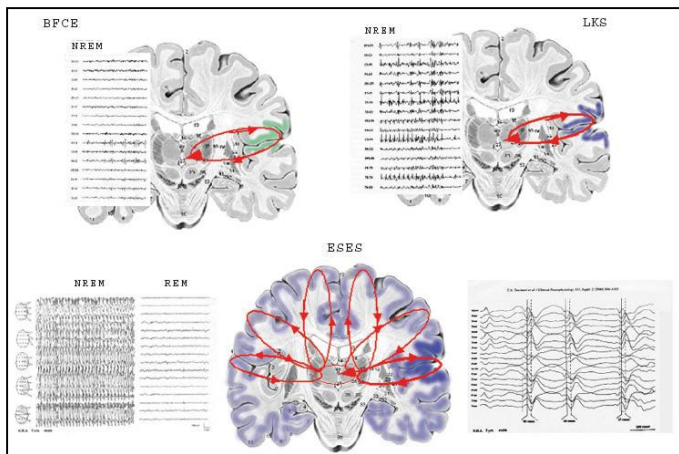
- **Életkor:** 1-7 év
- **Klinikum:**
 - roham: tónusos, atóniás, atipusos absence, mioklónus
 - kognitív és viselkedési deficit
- **EEG:** meglassult háttér, szabálytalan gen lassu Th mint $< 2,5$ Hz, és ritmikus rapid spike
- **Etiológia:** szimptómás vagy kriptogén
- **Prognózis:** terápia rezisztens epilepszia, mentális és viselkedési retardáció,
- **Terápia :** Felbamate, Rufinamid + összes AED,
 - **KETOGÉN DIÉTA**





KISDED ÉS GYERMEKKOR

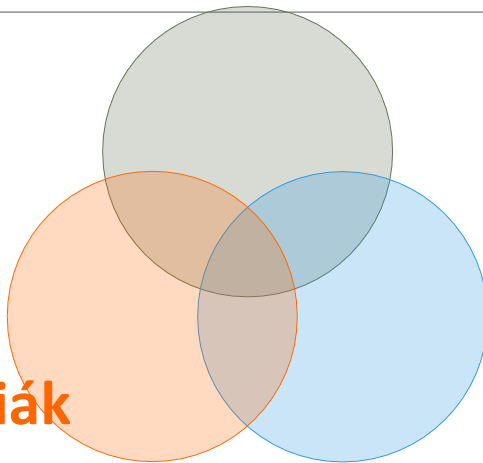
- agyi területek közötti kapcsolatok mielinizációja → agyi hálózatok
- kéz koordináció fejlődése
- beszéd ugrásszerű fejlődése
- fogalmi reprezentációk
- „én” érzés, önállósodás
- felnőtt normák elfogadása
- „a kognitív és verbális fejlődési utak egybeolvadása és ujjászerveződése”
- Lázgörcs
- Benignus fokális epilepsziák
- **Epileptikus encephalopátia (LKS, ESES)**
- Idiopátiás generalizált gyermekkori absence, mioklonikus absence **epilepszia mioklonikus asztatikus rohamokkal**
- Szimptomás fokális



Landau-Kleffner

ESES

Encephalopathiák



Benignus fokális gyermekkori epilepsziák

Rolandikus epilepszia (BCTE)

Panayiotopoulos szindróma (PS)

Gastaut szindróma :Idiopátiás gyermekkori occipitális epilepszia (ICOE-G)

Benignus gyermekkori epilepszia affectiv tünetekkel

Specifikus
fejlődési deficit

„Diszes” tünetek

ADHD

Autizmus

MI A KÖZÖS?



- Genetikailag meghatározott
- Életkor függő
- Az agyi érés funkcionális működészavara
- Neuropszichológiai deficittünet: TH lokalizációjától, alvás alatti aktivitástól és az agyi érés stádiumától függ

Az epilepszia gyógyulása után is fennmarad

- A rohamok ritkák, gyakran éjszakai, felületes alvás provokál
- Terápia:
 - Fokális benignus epilepszia jól kezelhető
 - Encephalopáthia: ACTH, Clob, Ketogén diéta sajnos még nem terjedt el

DOOSE SZINDRÓMA (EPILEPSZIA MIOKLÓNUSOS ASTATIKUS ROHAMOKKAL)

- Életkor: 1-6 év (roham megjelenése előtt egészséges)
- Klinikum:
 - roham: mioklónus, atóniás, absence, mioklónus – atóniás, GM
 - kognitív és viselkedési deficit
- EEG: ép háttér, gen 2-3 Hz TTH
- Etiológia: gentika, gyakori a lázgörcs +
- Prognózis: fele meggyógyul, többi átmegy másik epilepszia formába. Kognitív funkciók gyakran érintettek
- Terápia : VPA, LTG, TPR, LEV, ACTH, ketogén diéta



SERDÜLŐKOR ÉS FELNŐTT KOR

- **Biológiai változások:**
 - hormonális, növekedés, testsúly
- **változó szülő gyerek + kortárskapcsolat**
→ önállósodás
- **Életmód**
 - Compliance
 - Alvásdepriváció
 - alkohol,
 - fotostimuláció
- **Pályaválasztás**
 - jogosítvány, terhesség
- Idiopáthiás generalizált
 - juvenilis absence
 - juvenilis mioklónus
- epilepszia GM rohamokkal
- Autoszomális domináns frontális epilepszia
- Szimptómás fokális (TLE, FLE)
- Progresszív mioklónus epilepszia

TEMPORÁLIS LEBENY EPILEPSZIA

Pathológia:

mesiális: hippocampalis sclerosis (50%-ban lázgörcs)

laterális:

szimptomás (cavernoma, tumor, trauma, stroke, dysplasia)

kriptogén

genetikai (autoszomális domináns) auditoros aurával jár

Klinikum : komplex parciális roham, sec. gen roham

Terápia : AED, Műtét, ***KD ebben a formában nincs helye***

EGYÉB FOKÁLIS EPILEPSZIA

- Nem egységes szindróma
- **Lokalizáció:**
 - **Frontális:** éjszakai, clusterben jelentkezik, gyakori automatizmusok, ictalis vokalizáció, aura előzheti meg (fejben furcsa érzés), roham: szimplex motoros, poszturális tónusos, hypermotoros , GM. Roham után migrénes fejfájás gyakori
 - **Parietális:** aura (fájdalom, testséma zavar), szomatoszenzoros roham
 - **Occipitális:** vizuális aura (elemi vagy komplex vizuális hallucináció, kérgi vakság), ictalis nystagmus és pislogás, komplex parciális
 - **Insuláris:** aura (öklendezés, légszomj) , komplex parciális
- **Klinikai tünet** és prognózis változatos
- **Terápia** : AED, Műtét, **KD ebben a formában nincs helye**

PROGRESSÍV MIOKLÓNUS EPILEPSZIA

- **Etiológia**: genetika, autoszom domináns
- **Klinikum** : mioklonizáció, epilepszia (mioklonus és GM), kognitív deficit, egyéb neurológiai tünet (ataxia)
- **Formák**:
 - Unverricht-Lundborg : , terápiára jól reagál, enyhébb
 - Lafora: glikogén szintézis zavar, nagyon rossz prognózis, súlyos ment retard, 5 éven belül exit
 - MERRF: mitokondriális DNS mutáció,
 - sialidózis: szemfenéken cseresznye piros folt diagnosztikus
- **Prognózis**: mozgáskorlátozottság, mentális retardáció, terápiarezisztens epilepszia
- **Terápia**: politerápia VPA, CLN, LEV, TPR, **Ketogén diéta lenne helye, de még nem terjedt el**



- Mi az epilepszia?
- Epilepsziás rohamok
- Epilepszia szindrómák életkor szerint
- **EPILEPSZIA DIAGNÓZISA**
- Antiepileptikum választás szempontjai
- Ketogén diéta helye és jövője



EPILEPSZIA DIAGNÓZIS LÉPÉSE

1. Epilepsziás rohamról van-e szó?
2. Ha epilepsziás roham, epilepszia-e?
3. Milyen típusú roham?
4. Milyen szindróma / formakör

*30%-ban téves diagnózis
epilepszia? / nem epilepszia?*

Téves diagnózis leggyakoribb oka a pontatlan anamnézis

EPILEPSZIA DIAGNÓZIS

- **Anamnézis**
- **Heteroanamnézis**
- EEG: Az ép EEG nem zárja ki az epilepsziás működészavar fennállását. Az „epileptiform” EEG önmagában nem kórjelző az epilepsziára
- MR
- Egyéb (labor, neuropszichológia, gyógypedagógia, pszichológia, genetika, anyagcsere, PET)



- Mi az epilepszia?
- Epilepsziás rohamok
- Epilepszia szindrómák életkor szerint
- Epilepszia diagnózisa
- **ANTIPILEPTIKUM VÁLASZTÁS SZEMPONTJAI**
- Ketogén diéta helye és jövője



INTELLIGENS ANTIEPILEPTIKUM VÁLASZTÁS

- **Hatékonyság** (epilepszia formakör, rohamtípus)
- **Életkor , nem (terhesség)**
- Gyógyszer **farmakológiai** tulajdonságai
- Az adott gyógyszer **mellékhatás** profilja
- **Életforma, alkati** (kövér, sovány, gyermekközösség)
- **Egyéb társbetegségek** (etethetőség, viselkedési és tanulási probléma, keringési zavar, vese vagy májbetegség stb)
- A már alkalmazott **egyéb gyógyszerek** várható interakciók
- Egyéb szempontok (törzskönyvi szabályok, felírási szokások)

ANTIPILEPTIKUMOK MELLÉKHATÁSAI

- Általános rossz közérzet (fáradtság, gyengeség, aluszékonyság stb.)
- Kognitív funkciók romlása
- Viselkedési funkciók romlása
- **Kozmetikai mellékhatások**
 - Rosszabb a compliance
 - Életminőség romlik
 - Pszichés problémát okoz
 - Egyéb szervi betegségek kialakulásának veszélye

KOGNITÍV ÉS VISELKEDÉS FUNKCIÓT LEGINKÁBB BEFOLYÁSOLÓ TÉNYEZŐK

- Etiológia
- Életkor / roham indulás
- Roham gyakoriság
- Roham fennállása
- Epilepszia forma
- Roham forma
- Roham lezajlás ideje
- **Gyógyszer**



- Mi az epilepszia?
- Epilepsziás rohamok
- Epilepszia szindrómák életkor szerint
- Epilepszia diagnózisa
- Antiepileptikum választás szempontjai
- **KETOGÉN DIÉTA HELYE ÉS JÖVŐJE**



ÚTKERESÉS

Új készítmény

csodaszer

Mindenre jó

csalódás

Semmi se jó

útkeresés

Őszinte párbeszéd

Team munka

e
l
v
e
t
j
ü
k

Megfelelő helyre kerül

Csak kétségbeeséskor
használjuk

KETOGEN DIÉTA HATÉKONYSÁGÁNAK FELTÉTELE

1. A várható előny/ hátrány mérlegelése
2. A szülők edukálása és motiválása
 1. Tisztázni kell a szülővel milyen eredmények és milyen mellékhatások várhatóak, hogyan előzhetjük meg ezeket
 2. Tisztázni kell milyen módon táplálható a csecsemő , az anyatejes táplálás és egyéb más ételek bevezetése hol tart
3. Milyen antiepileptikum mellett adható, mire kell különösen figyelni

Ebben az életkorban nagyon fontos a team munka (gyermekgyógyász, neurológus, dietetikus) a rendszeres konzultáció miatt

MIKOR GONDOLJUNK A DIÉTÁRA?

- Pyruvat dehydrogenase deficit
- Glucose transporter defektus
- Foszfo-fructo-kinase defectus
- Mithikondriális respiratory chain komplex defectus
- Glycogenozis
- Ketotikus hypoglycaemia
- Terápia rezisztens, generalizált epilepszia
- Encephalopátiával járó epilepszia szindrómák
 - Ohtahara szindróma
 - WEST szindróma
 - Dravet szindróma
 - Doose
 - ESES, Landau Kleffner
 - Rett
 - Sclerosis tuberosa

SPECIÁLIS KONTRAINDIKÁCIÓK

ABSZOLUT ELLENJAVALLAT

- Pyruvat carboxylase deficiency
- Organic aciduria
- Bizonyos mitochondriális betegségek
- Zsírsv oxidáció deficit
- Gluconeogenesis deficit
- Carnitine deficiency
- Pyruvate dehydrogenase phosphate deficiency

RELATIV ELLENJAVALLAT

- Prolongált QT szindróma
- Egyéb kardiális betegség
- Egyéb társbetegség (vese, máj, pankreász)
- Súlyos szomatikus retardáció
- Súlyos reflux

A SZÜLŐVEL ÁT KELL BESZÉLNI – MIKOR ÉS MILYEN EREDMÉNY VÁRHATÓ

- Rohamszám csökkenés
- Párhuzamosan alkalmazott AED száma csökken
- **Kognitív funkciók javulnak** (IQ nem, figyelem és pszichomotoros tempó igen)
- Alvásszerkezet javul
- A hatékony esetek 75%-ban 4 héten belül van eredmény
- Kezdetben átmeneti rohamszaporulat előfordulhat
- 2 év után fokozatosan leépíthető, a rohammentes esetek 80%-a rohammentes marad

A SZÜLŐVEL ÁT KELL BESZÉLNI - MILYEN AKUT MELLÉKHATÁSOK VÁRHATÓ

- Hipoglikémia - vércukor naponta 2 x
- Hyperketozis - Astrup naponta
- Hirtelen fogyás - testsúly mérés kezdetben naponta, később hetente
- Széklet (hasmenés, vagy székrekedés)
- Etetési nehézség
- Anyatej lehetséges, de csak üvegből, mennyisége a ketózistól függ (Ketocal 3:1, vagy 4:1)

A DIÉTA BEÁLLÍTÁSA ELŐTTI VIZSGÁLATOK

- **Az indikáció felállítása (epilepszia formakör, gyerek/ szülő / család alkalmas-e)**
- **Neurológiai státus**
- **Szomatikus státus:** súly/ életkor, súly/ magasság
- **EKG, hasi UH** (ha az anamnézis alapján felmerül)
- **EEG** (háttér javul, a gen. TH is, fokális spike nem)
- **Labor:**
 - javasolt : napló alapján
 - ajánlott: pyruvat, carnitin profil, lactat, amino és organikus aciduria

Terápia beállítása

Vitális paraméterek

Életkor: év

Testmagasság: cm

Testtömeg: kg

BMI:

Izomtömeg:

Zsirtömeg:

Testzsír %:

Fejkörfogat cm

Mellkörüfogat cm

Diétás szükséglet

Ketogén-diéta arány: :

Speciális tápszer mennyiség: g/nap

Dátum: . év, hó, nap.

Rohamnapló

9

Klinikai vizsgálatok a terápia megkezdése előtt I.

Laborvizsgálatok		Értékek	Zsírprofil	
Vese funkciók			Koleszterin	
Na			Triglicerid	
K			Vérkép	Értékek
Bikarbonát			Fehérvérsejt	
Albumin			Vörösvérsejt	
Urea			Trombocita	
Kreatinin			Vérkenet	
Májfunkció			Egyéb	
Ca			D ₃ -vitamin	
P			Fólsav	
AP			Vas	
Mg			Vaskötő kapacitás	
Éhgyomri vércukor			Antiepileptikum vérszint	
			Vizelet	Értékek
			Vizelet üledék	

Neurológiai státusz

Pszichomotoros fejlődés _____

Rohamok összesen _____

EEG _____

10

Rohamnapló

A DIÉTA ALATT RENDSZERES KONTROLL

- 1. Szülői edukáció (egyéni, csoportos) ezt kellene bővíteni pl. szülőcsoportok**
2. Javasolt kontroll vizsgálatokat 1, 3, 6, 12, 18, 24 hó
3. A gyermek speciális problémája alapján javasolt kiegészítő vizsgálatok
 - életkor (csecsemő)
 - társbetegségek (szív, vese, máj, etetési nehézség) – EKG, hasi UH, csontsűrűség
 - különböző gyógyszerek együttlalkalmazása

KONTROLLVIZSGÁLAT

- 1. Neurológiai státus:** mozgás és kognitív funkciók változása, alvásritmus változás, etethetőség
- 2. diéta és a kiegészítő készítmények átbeszélése, módosítása**
- 3. testsúly, magasság, fej és mellkőrfogat mérése**
- 4. laborvizsgálat:** első 6. héten majd 3 havonta: vérkép, vércukor, elektrolitok, albumin, összfehérje, máj-vesefunkciók, vér zsírprofil, karnitinsav, vizelet kalcium, húgysav és kreatinin, AED vérszint (ha szükséges)
 - TSH, fT3, fT4 (16 % hypothyreosis !!)
- 5. EEG** (hatékonyság is mérhető, interictalis paroxizmus ↘, hatékonyságtól független:háttér kevésbé lassú, több a frontális beta)
- 6. vese UH:** évente
- 7. rohamstátus, rohamnaptár**

Laborvizsgálatok	Értékek
Vese funkciók	
Na	
K	
Bikarbonát	
Albumin	
Urea	
Kreatinin	
Májfunkció	
Ca	
P	
AP	
Mg	
Éhgyomri vércukor	
Zsírprofil	
Koleszterin	
Triglicerid	
Vérkép	
Értékek	
Fehérvérsejt	
Vörösvérsejt	
Trombocita	
Vérkenet	

Egyéb	
D ₃ -vitamin	
Fólsav	
Vas	
Vaskötő kapacitás	
Antiepileptikum vérszint	
Vizelet	Értékek
Vizelet üledék	
Ca / kreatinin arány	
Vitalis paraméterek	Értékek
Súly	
Magasság	
Fejkörfogat	
Mellkörfogat	
Neurológiai státus	
Pszichomotoros fejlődés	_____
Rohamok összesen	_____
EEG	_____

Életminőség kérdések a 3. hónap után

Az utóbbi 4 hétben, milyen gyakran érezte, hogy a gyermeke...
(Minden sorban egy számot karikázzon be)

(SZÜLŐ TÖLTI KI)

	soha	Ritkán	Néha	Gyakran	Majdnem mindig	Mindig
Fejleszhető	1	2	3	4	5	6
Aktív	1	2	3	4	5	6
Jobban alszik	1	2	3	4	5	6
Jobban etethető	1	2	3	4	5	6
Aluszékony	1	2	3	4	5	6
Ingerlékeny/ nyugtalan	1	2	3	4	5	6

Az előző vizit óta illetve a ketogén-diéta beállításá óta

(ORVOS TÖLTI KI)

A GYERMEK ...	Sokat romlott	Kicsit romlott	Nem változott	Kicsit javult	Sokat javult
... figyelme	1	2	3	4	5
... viselkedése	1	2	3	4	5

Klinikai vizsgálatok eredményei a 12. hónap után

Laborvizsgálatok	Értékek	Egyéb	
Vese funkciók		D ₃ -vitamin	
Na		Fólsav	
K		Vas	
Bikarbonát		Vaskötő kapacitás	
Albumin		Antiepileptikum vérszint	
Urea		Vizelet	Értékek
Kreatinin		Vizelet üledék	
Májfunkció		Ca / kreatinin arány	
Ca		Vitális paraméterek	Értékek
P		Súly	
AP		Magasság	
Mg		Fejkörfogat	
Éngyomri vércukor		Mellkörfogat	
Zsírprofil			
Koleszterin			
Triglicerid		Pajzsmirigy	Értékek
Vérkép	Értékek	TSH	
Fehérvérsejt		T3	
Vörösvérsejt		T4	
Trombocita			
Vérkenet			

Neurológiai státus

Pszichomotoros fejlődés _____

Rohamok összesen _____

EEG _____

Részletes gyógypedagógiai /
pszichológiai felmérés
További terápia átbeszélése - diéta
folytatása, többi AED?

KD BEVEZETÉSE 1 ÉVES KORA ALATT

- 1 éves kor alatt KD bevezetése csak kórházban
- **Javasolt arány** 3: 1 (2,5-4.1)
- **Kalória** számolásnál figyelembe kell venni:
 - mennyit mozog
 - izomtónus (feszis izomzat több energiát igényel!)
 - milyen és hány roham van
 - testsúly változás (különösen szteroid mellett)
- **Zsír bevitel** MCT csak 9 hó felett, anyatej számított mennyiségben üvegből adható
- **Fehérje bevitel** súly/életkor, súly/magasság változás alapján
- Szoros laborellenőrzés szükséges (hipoglikémia veszély!)
- **Táplálék kiegészítés** szükséges:
 - Vitamin: D3, C, A, E, Mg, Szelén, K citrát

A gyermek állapotváltozása alapján rendszeres korrekció szükséges!!

AED ÉS A KD

- **Szteroid** : p.o., a lehető legalacsonyabb adagban (szteroid \Rightarrow inzulin \Rightarrow zsírsav mobilizálás \Rightarrow ketontest képződés \Rightarrow **acidózis nem lesz, de ez nem befolyásolja a hatékonyságot**)
- **karboanhidráz gátlókkal** vigyázni kell (topiramate, zonisamid, acetazolamid) – metabolikus acidózis, vesekő - citrát adás
- **VPA**: májfunkció (ALT, AST) duplájára emelkedik, hypoproteinaemia veszély, pankreatitis veszély, VPA vérszint szignifikánsan csökken
- CBZ, LEV, LTG vérszint kevésbé csökken
- **PB** : vérszint szignifikánsan emelkedik (KD elhagyásánál is figyelni)

GYAKORIBB MELLÉKHATÁSOK 6-17% !!!

- **Metabolikus:** acidozis, hipoglikémia, hiperurikémia, hiperlipidémia, hipokalcémia, hipomagnesémia
- **Dehidratáció:** különösen fiatalabb
- **Gasztroenterális :** korábban 50%: hányás, hasmenés, székrekedés, reflux, hasgörcs, puffadás, diéta változtatásával 5 %
- **Veseő:** korábban 15-20%, kalcium oxalát adása mellett 1-3 %
- **Csont:** későbbi csontritkulás, csonttörés (D vit + Ca pótlással 1%, csontsűrűség mérés)
- **Növekedés** elmaradás(csecsemőkorban) – fehérje bevitel
- **Kardiális:** cardiomyopatia, prolongált QT (preventív szelén és karnitin) idősebb gyermekeknél

MELLÉKHATÁSOK KIVÉDHEŐEK

Tápanyag kiegészítők a KD mellett mindig szükséges (vigyázni kell a szénhidrát tartalomra)

Rutin szerűen:

- kalcium, D vitamin, ásványi anyagok
- multivitamin (elsősorban B és C)

Opcionális:

- foszfor, magnézium, cink, szelén,
- Policitrát készítmények vesekő miatt
- Hiperlipidaemia esetén: omega 3 zsír, több növényi zsiradék
- Carnitin VPA mellett

Rendszeres kooperálás a szülő, a dietetikus és az orvos között

ROHAMNAPLÓ CÉLJA: A KETOGÉN DIÉTA SZÉLESEBB KÖRŰ ÉS BIZTONSÁGOSABB ALKALMAZÁSA

- **A diéta is gyógyszer!!**
- Protokoll elterjedése
- Diéta hatékonyságának pontosabb felmérése, az indikációs és kontraindikációs területek meghatározása (szindrómák, rohamformák, társbetegségek)
- A szakemberek pozitív és negatív tapasztalatai alapján a protokoll módosítása
- A betegek igényeinek felmérése, a **rendszeres edukációs** lehetőségek bővítése (szülői csoportok, szülői fórumok, diétáskönyv bővítése)

KÖSZÖNÖM A FIGYELMET!

