



## ESETBEMUTATÁS

RICHTER ÉVA



# HANNA

**Szül: 2018.11.22.**

36. hétre 2370 grammal, Anya – GDM

Fejlődése:

-4 hónapos koráig megfelelő fejlődés, kezeivel összefogott, mosolygott, nyelt  
hason fekvésbe fejét tartotta

## 3 hónapos:

- szem bal-fel fixál
- sírással járó megfeszülés
- kezeit mereven szorítja
- bal szem körüli rángások

Vér, anyagcsere, MR vizsgálat negatív.

EEG életkorának megfelelő.

A görcsökre levetiracetam terápiát kapott.

## 4 hónapos:

- rohamok: elalvás előtt bal-fel fixált, bal kéz ökölbe szorítv
- gyógyszer szint emelés romló állapot → ITO fenobarbital beállítás
- glükóztranszporter zavar negatív
- gyógyszerbeállítás levetiracetam + fenobarbital → hazabocsájtás

## 7 hónapos:

- folyamatosan romló állapot, fejlődés megáll ,majd visszaesik, sokat alszik nem mosolyog
- napi 1-3 szemfennakadás
- EEG epilepsziás működészavar áll fenn
- 4 végtagra kiterjedő tónusos spasmusos rohamok
- levetiracetamot lecserélik carbamazepinre + fenobarbitál leépítése → hazabocsájtás

10 hónapos:

- a további rohamok miatt lamotrigint építik fel a meglévők mellé
- állapota romlik → ITO Intravénás gyógyszerkombinációk
- iv valproát mellet javul → per os valproátra
- EEG ébrenlétben és alvásban is epilepsziás mechanizmusok
- agykéreg fejlődési zavara merül fel → ACTH terápia
- mozgása, mimikája, figyelme sokat romlott
- szondatáplálást igényelt nyelési nehezítettség miatt
- a görcsök a folyamatos kezelésre nem szűntek → terápia rezisztens West szindróma → Ketogén diéta megkezdése

# HANNA

Ketogén diéta megkezdésekor 11 hónapos:

Tsúly: 7880 g

Tmagasság: 70 cm

Diéta súlyaránya 3:1 → súlya és fejlettsége miatt.

90Kcal/ttkg → 706 Kcal/nap

- Anamnézis: zárójelentések és szülők elmondása alapján
- Tápláltsági állapot: testtömeg: 3-10 percentil, testmagasság: 3-10 percentil
- Étkezési szokások:
  - Napi 6X 180 ml tápszert fogyasztott
  - Ételek bevezetését 5 hónapos korban elkezdődött (almapüré stb.), de az állapot romlás miatt 6-7 hónapos korában elmaradt a hozzátáplálás

# HANNA

	g	kcal	zsír (g)	feh (g)	szenh (g)
3:1 ketocal	101	706	68,3	15,4	7,2

Napi 6X étkezés esetén:

Reggeli: 16,8 g tápszer + 180 ml víz

Tízórai: 16,8 g tápszer + 180 ml víz

Ebéd: 16,8 g tápszer + 180 ml víz

Uzsonna: 16,8 g tápszer + 180 ml víz

Vacsora: 16,8 g tápszer + 180 ml víz

Utóvacsora: 17 g tápszer + 180 ml víz

Össz.: **101 g/nap Ketocal 3:1**

16,8 gramm Kb. 3 tápszereskanál



# HANNA DIÉTA BEVEZETÉSE

- Minden nap egy étkezést cseréltünk le Ketocalra a többi maradt szokásos Milumil 1 optima
- A bevezetés alatt kórházban tartózkodott
- Minden nap monitorozták a vércukor szintet és az aceton szintet
- 4 étkezés Ketocal 3:1 tápszer –nyűgösebb síróssabb lett ezért a 4. napon megálltunk és az 6,7 napon nem emeltük tovább a Ketogén étkezések számát (reggeli, tízórai, ebéd, vacsora volt Ketocal, uzsonna, utóvacsora normál tápszer)
- 8. napon javult a hasfájás ezért a következő 2 napban az összes étkezés Ketogén lett
- 10. napon hazaengedték a vizeletben megjelent a keton (ACTH leépítés ellenére)

# HANNA OTTHONI DIÉTA

- A szülő megtanulta a diétát a kórházban
- Otthon elkezdte a hozzátáplálást is és 2 Ketocalt lecserélt Ketogén ételre, mivel vizelet nagyon sötét lila volt, így a recepteknél 2,2:1 arányt követtünk

étel típusa	g	kcal	zsír (g)	feh+szenh (g)	feh (g)	szenh (g)
alma	30	10,4	0,0	2,2	0,1	2,1
kókuszszír	5	44,5	4,9	0,0	0,0	0,0
<b>Összes:</b>	40	54,9	4,9	2,2	0,1	2,2

- A vizelet sötét (három keresztes) lila maradt ez kb.40-100 mmol/l aceton
- A görcsök a diéta bevezetését követően csökkentek majd megszűntek
- Kognitív funkciók ugrásszerűen javultak
- 1 hónappal a diéta megkezdése után elkezdett mászni, gagyorászni, figyelni, nevetni
- Szülő nagyon boldog és motivált volt a diéta pontos betartására

# HANNA

- Jelenleg 2,2:1- 3:1 Diétán van
- Áttértek a 4:1-es korának megfelelő tápszerre, mellyel jól tudják kompenzálni a zöldséget, gyümölcsöket
- Rohamai jelentősen csökkentek azóta kórházi befekvés csak kontroll miatt
- Fejlődése ismét megindult, fejlesztőtornákra jár
- Szülő elégedett és boldog



