



**MDOSZ Tudástár célja:** egy-egy kiemelt téma összetett irodalmi megközelítése és gyakorlat orientált feldolgozása. Az alábbiakban összefoglaljuk a ketogén-diéta jelentőségét, a dietetikus feladatait a terápia alkalmazása során. A téma részletesebb tanulmányozásához javasoljuk a „**Konszenzus a ketogén-diéta alkalmazására**” c. irodalmat. (1)

## A KETOGEN TERÁPIA ALKALMAZÁSA

### BEVEZETÉS, HELYZETELEMZÉS

Az epilepsziás roham az idegrendszer hirtelen fellépő, átmeneti működészavara, melynek hátterében nagy tömegű idegsejt egy időben történő kóros kisülése áll. A lakosság 0,5-1,0%-a szenved aktív epilepsziában. Aktív epilepsziás az, akinek folyamatosan vannak rohamai, és állandó kezelésre szorul. Magyarországon évente kb. 5000 új epilepsziás beteggel kell számolni. Napjainkban több mint 20 féle antiepileptikum mellett a felnőtt és gyermek epilepsziás betegek 15-20%-a terápiareszisztens, azaz náluk a rendelkezésünkre álló farmakoterápiával nem érhető el a tartós klinikai rohammentesség. A terápiareszisztens epilepszia fogalma alatt értjük azokat az epilepsziákat, amelyeknél konvencionális, illetve racionális politerápiával és optimális gyógyszerkészítménnyel sem érhető el a rohammentesség. A meghatározás alapján kimondható 2-3 antiepileptikum adását követően, hogy a beteg nagy valószínűséggel gyógyszerrezisztens epilepsziával él. Ezeknél a kórképeknél a gyermek fejlődése, képezhetősége, tanulási képessége zavart szenved. A gyermekek szorosabb felügyeletet igényelnek, ezáltal a szabadidős programok korlátozottabbak. Összességében a család terhei növekednek, az életminőségük jelentősen romlik.

A ketogén-diétát napjainkban már több mint ötven országban alkalmazzák a terápiareszisztens gyermekkori epilepszia kezelésében, beleértve Magyarországot is. A ketogén-diétát alapvetően terápiareszisztens epilepsziások kezelésére fejlesztették ki, de napjainkban már elsődlegesen választandó terápiás lehetőség olyan betegeknél, akiknél a roham metabolikus zavar miatt alakul ki, mint például a glükóz-transzporter-1-hiány (GLUT-1D) és a piruvát-dehidrogenáz-komplex-hiány (PDHD). A ketogén-diétát minden epilepsziás rohamtípusban hatásosnak tartják. Fiatalabb életkorban hatásosabb, de felnőttek esetén is sikeres.

A diéta nem csak a rohamok számára és a rohamok idejére lehet pozitív hatással, de a kognitív funkciók is megtartottak maradnak, a gyermekek fejleszthetőségét is leírták a tanulmányok. Ezzel párhuzamosan a családok életminősége is jelentősen javul. A sikeres terápia érdekében a szakszemélyzet felkészültsége, a szülők, valamint a páciensek edukációja alapvető fontosságú abban az esetben, ha az életkorából kifolyólag megvalósítható edukációja.



## MDOSZ Tudástár

A ketogén-diéta lehetséges indikációi	A ketogén-diéta kontraindikációi	A ketogén-diéta relatív kontraindikációi
<ul style="list-style-type: none"><li>• Terápiarezisztens, generalizált epilepszia</li><li>• Enkefalopátiával járó epilepsziák<ul style="list-style-type: none"><li>○ Ohtahara-szindróma</li><li>○ WEST-szindróma</li><li>○ Dravet-szindróma</li><li>○ Doose-szindróma</li><li>○ ESES, Landau–Kleffner-szindróma</li><li>○ Rett-szindróma</li></ul></li><li>• Angelman-szindróma</li><li>• FIRES (Febrile infection-related epilepsy syndrome)</li><li>• Refrakter status epilepticus</li><li>• Sclerosis tuberosa</li><li>• Piruvát-dehidrogenáz-defektus</li><li>• Glükóz-transzporter-defektus</li><li>• Foszfo-frukto-kináz-defektus</li><li>• Mitokondriális légzési lánc megbetegedés</li><li>• Glükogenózis</li><li>• Ketotikus hiperglicémia</li></ul>	<ul style="list-style-type: none"><li>• Karnitin-defektusok</li><li>• Béta-oxidációs zavarok</li><li>• Zsírsv-oxidációs zavarok (MCAD, LCAD, SCAD)</li><li>• Hosszú, illetve közepes láncú 3-hidroxi-acil-CoA-hiány</li><li>• Piruvát-karboxiláz-defektus</li><li>• Porfiria</li></ul>	<ul style="list-style-type: none"><li>• Megfelelő táplálás fenntartása lehetetlen</li><li>• Nem megfelelő compliance a szülő/gondozó részéről</li><li>• Propofol alkalmazása</li></ul>

A ketogén terápiás konszenzust létrehozó munkacsoport (1) kizárólag a fent említett diagnózisok esetén javasolja a ketogén-diéta bevezetését és tartását. Az egyéb területeken történő alkalmazásra jelenleg nincsenek olyan klinikai evidenciák, melyek a hatékonyságát és biztonságos használhatóságát támasztanák alá.

### A klasszikus ketogén-diéta hatékonysága

A diéta hatásosságának, megítélésének érdekében ki kell várni, amíg a gyermek már a napi teljes ketogén-diétára van átállítva. Az első három hónapban átalakul az anyagcsere, a ketózis normalizálódik és állandóvá válik. Az eddigi kutatási eredmények azt az elvet támasztják alá, miszerint 3 hónapig célszerű alkalmazni a diétát, ami abban az esetben mondható hatásosnak, ha ez alatt az időszak alatt a rohamszám csökkenése meghaladja az 50%-ot. Amennyiben a diéta hatásosnak bizonyul, azt két évig kell folytatni, majd ezt követően visszatérni a gyermek életkorának megfelelő,



## MDOSZ Tudástár

kiegyensúlyozott táplálkozási irányelvek szerint összeállított étrendhez, természetesen dietetikus segítségével. A diéta hatásossága egyénenként eltérő lehet, eredményessége előre nem jósolható meg. A diéta jótékony hatására a beteg az addig szedett gyógyszereit orvosi javallatra csökkentheti vagy elhagyhatja, így azok mellékhatásai kevesebb problémát okoznak.

### A ketogén-diéta alkalmazásának optimális személyi, tárgyi feltételei

A ketogén-diétás team két fő szakembere: a dietetikus és a neurológus. Néhány centrumban szociális munkást, gyógyszerészt és ápolót is magában foglaló team áll rendelkezésre.

A képzett, tapasztalt dietetikus tesz javaslatot a diéta fajtájára, elkészíti a diétás tervet, edukálja a beteget és a hozzátartozókat. Szorosan követi a diétát, biztosítva a megfelelő tápanyagellátottságot, szükség esetén változtatásokat javasol, együttműködve és informálva a kezelőorvost.

### A KETOGEN TERÁPIÁRA SZORULÓK DIETETIKAI ELLÁTÁSA (NUTRITION CARE PROCESS; NCP ALAPJÁN)

Az ellátás lépései	Megállapítások a ketogén-terápia alkalmazására vonatkozóan
<b>0. Beteg kiválasztása</b>	A beteg kiválasztását a nemzetközi ajánlások alapján kell megtenni, és a dietetikus bevonása itt is elengedhetetlen.
<b>I. Tápláltsági állapot és táplálkozási felmérés</b>	<p>Táplálkozási anamnézis felvétele</p> <ul style="list-style-type: none"><li>• Célja a beteg táplálkozási szokásainak, igényeinek, étkezési lehetőségeinek, betegségeinek megismerése.</li><li>• <i>Anamnézishoz segítség a Ketogén konszenzus anyag 1. sz. mellékletében található. (1)</i></li><li>• Sz.e. táplálkozási nappalóval kiegészíthető</li></ul> <p>Antropometriai paraméterek</p> <ul style="list-style-type: none"><li>• Javasolt a percentil (testtömeg, testhossz) használata</li></ul> <p>Laborparaméterek</p> <ul style="list-style-type: none"><li>• Szérum nátrium, kálium, bikarbonát, klór, karbamid nitrogén, kreatinin, glükóz</li><li>• A leleteket a gyermekneurológus értékeli, és megosztja a dietetikussal</li></ul>
<b>II. Energia- és tápanyagszükséglet meghatározása</b>	<ul style="list-style-type: none"><li>• táplálkozási napló kiértékelése</li><li>• napi energia és tápanyagszükséglet kiszámítása, a szükséglet és a valós fogyasztás közötti különbség meghatározása</li></ul>

Az ellátás lépései	Megállapítások a ketogén-terápia alkalmazására vonatkozóan
<b>III. Dietetikai diagnózis</b>	<ul style="list-style-type: none"><li>• <b>PES</b> (Problem, Etiology, Sign/simptoms) probléma, háttér, ok, objektív paraméterek, tünetek - leírás alapján</li><li>• A dietetikus a tápláltsági állapot és táplálkozási felmérés során összegyűjtött adatok segítségével választja ki a megfelelő dietetikai diagnózist (a speciális probléma megnevezésével), szoros együttműködésben a gyermekneurológus szakorvossal, aki felállítja a terápiarezisztens epilepszia diagnózisát. A dietetikus csak ezután tehet javaslatot az étrend módosítására.</li></ul>

<p><b>IV. Dietetikai intervenció, a táplálásterápia megtervezése, kivitelezése</b></p>	<p><b>Dietetikai intervenció célja:</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Életkornak, tápláltsági állapotnak, fizikai aktivitásnak és betegségeknek megfelelő energia-, tápanyag-, és folyadékszükséglet biztosítása</li> <li>• Rohamszám csökkentése</li> <li>• Életminőség javítása</li> </ul>
--	---

Az ellátás lépései	Megállapítások a ketogén-terápia alkalmazására vonatkozóan
	<p><b>Dietoterápia és táplálásterápia</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Javaslat a ketogén-étrend bevezetésére</li> <li>• Az energia- és tápanyagszükséglet, a ketogén-arány, a táplálási mód* és a napi mennyiség, az ételkészítési technológia, esetenként a vitamin- és ásványianyag-pótlás szükségességének meghatározása</li> <li>• Edukáció: személyre szabott tanácsadás, oktatás a beteg és hozzátartozói számára <i>(a ketogén-diéta megtanításának javasolt lépései megtalálhatók a Konszenzus 2. sz. mellékletében (1))</i> <ul style="list-style-type: none"> <li>○ A hangsúly az nyersanyagok kiválasztásán, a javasolt alapanyagok és a folyadékszükséglet ismeretén van.</li> </ul> </li> <li>• Az ételmezési üzemmel egyeztetve a beteggel megbeszélte étrend elkészíttetése</li> </ul> <p>* A ketogén- diéta megvalósítható orális és szondatáplálás esetén is.</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Kizárólagos táplálás esetén a gyermek napi fehérjeszükségletéből kell kiindulni, és ehhez kell a tápanyagarányokat beállítani.</li> <li>- Kiegészítő táplálás esetén az életkornak megfelelő fehérjetartalom a meghatározó, ehhez kell számítani a tápanyagarányokat.</li> </ul> <p><b>A terápia hossza</b></p> <p>Epilepszia esetén a ketogén-diétát minimum 3 hónapig szükséges tartani, és ha még mindig nem észlelhető javulás, abba kell hagyni. Sikeres esetekben a diéta 2 évig folytatandó, utána javasolt az életkornak, fizikai aktivitásnak megfelelő kiegyensúlyozott tápanyagtartalmú táplálkozás visszaállítása. A glukóz-1-transzporter-hiány, illetve a piruvát-dehidrogenáz-hiány betegségben szenvedőknél a ketogén-diétát egész életen át kell tartani.</p> <p><b>Étkezések száma</b></p> <p>A napi energiaigényt egy év alatti gyermekeknél 7-5, egy év felettiéknél 5-3 étkezéssel célszerű biztosítani.</p> <p><b>A diéta fajtái</b></p> <ol style="list-style-type: none"> <li>1. Klasszikus, hosszú szénláncú zsírsavakban gazdag (long chain triglycerides, LCT) diéta</li> <li>2. Közepes szénláncú zsírsavakban gazdag (medium-chain triglycerides, MCT) diéta</li> <li>3. Módosított Atkins (MAD) diéta</li> <li>4. Alacsony glikémiás indexű (Low Glycemic Index Treatment) diéta <i>(A nagy fehérjemennyiség és a szigorú ellenőrzés szükségessége miatt nem alkalmazható csecsemőknél. Klinikai bizonyítékai jelenleg még nem elegendők a mindennapi kezelési gyakorlathoz.)</i></li> </ol> <p><b>Az étrend energia- és tápanyagtartalma</b></p> <p>Csecsemők esetében az étrend tartalmazza az életkornak megfelelő fehérjemennyiséget, alkalmazkodva 3:1, 2,5:1 vagy 2:1 arányú zsír: fehérje + szénhidrát beviteléhez. Amíg lehet, preferálni kell az anyatejes táplálást, de</p>

<ul style="list-style-type: none"> <li>• Energiaszükséglet</li>   <li>• Zsír</li>   <li>• Fehérje</li>   <li>• Szénhidrát</li> </ul>	<p>ha a szoptatásnak bármilyen akadálya lenne, a ketogén-diétára kifejlesztett speciális élelmiszer az elsődlegesen választandó táplálék. <i>(Külön a csecsemőkre vonatkozó klinikai útmutató jelent meg 2016-ban (2).)</i></p> <p>meghatározott energiatartalom</p> <ol style="list-style-type: none"> <li>1. az életkornak és testtömegnek megfelelően az egészségesegeknek ajánlott energiabevitel 75%-a/ életkornak megfelelő energiaszükséglet legalább 90%-a</li> <li>2. életkor és testtömeg alapján meghatározott energiaszükséglet 100%-a</li> </ol> <p>magas zsírtartalom</p> <ol style="list-style-type: none"> <li>1. 85-90 energia% zsír, főleg hosszú láncú trigliceridek (LCT) Fontos megtartani a 4:1-es arányt (4 g elfogyasztott zsírra 1 g fehérje + szénhidrát bevitel) <i>(Ezt az arányt mind a napi étrendnek, mind az egyes étkezések összetételének tükrözni kell.)</i></li> <li>2. 71-75 energia% zsír, ebből 50-60 en% MCT, 11-25 en% hosszú szénláncú telítetlen zsírsav</li> <li>3. zsír: fehérje + szénhidrát arány 1:1</li> <li>4. 60 energia% zsír</li> </ol> <p>alacsony vagy normál fehérjetartalom</p> <ol style="list-style-type: none"> <li>1. fehérje és szénhidrát együtt 10-15 energia% 4 g elfogyasztott zsírra 1 g fehérje + szénhidrát</li> <li>2. 10 energia% fehérje</li> <li>3. zsír: fehérje + szénhidrát arány 1:1</li> <li>4. 30 energia% fehérje</li> </ol> <p>nagyon alacsony szénhidráttartalom</p> <ol style="list-style-type: none"> <li>1. fehérje és szénhidrát együtt 10-15 energia% 4 g elfogyasztott zsírra 1 g fehérje + szénhidrát</li> <li>2. 15-19 energia% szénhidrát</li> <li>3. zsír: fehérje + szénhidrát arány 1:1 (ami akár 10-20 g szénhidrát bevitelét is lehetővé teszi naponta)</li> <li>4. 40-60 gramm alacsony glikémiás indexű szénhidrát</li> </ol>
<p><b>V. Monitorozás, dokumentálás, hatékonyság követés</b></p>	<p><b>Monitorozás a fekvőbeteg-gyógyintézetben</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• A dietetikus értékeli, hogy a hozzátartozó elérte-e vagy halad-e a tervezett cél felé: <ul style="list-style-type: none"> <li>○ méri és elemezi az antropometriai változásokat</li> <li>○ áttekinti a táplálkozási paramétereket (megfelelő ketogén-diéta arány áttekintése és szükség szerinti módosítása)</li> <li>○ konzultál a hozzátartozóval a nehézségekről, a diéta esetleges mellékhatásairól, javaslatot tesz a továbbiakban használható nyersanyagokról, ételkészítési technikákról</li> <li>○ az esetlegesen fellépő hasi panaszokat (hasmenés, székrekedés, hányás, rossz közérzet) a megfelelő alapanyagok kiválogatásával, a konyhatechnológia változtatásával lehet enyhíteni</li> </ul> </li> </ul>

### Dietetikai gondozás fekvőbeteg-gyógyintézeti ellátás után

- Rövid távon (első 3 hónapban):
  - Cél: a beteg szoros követése, a megfelelő compliance kialakításának biztosítása
  - Feladatok: szaktanácsadás, ketogén-diéta kivitelezésének segítése, új receptek megismertetése, a diéta, a testtömeg, az esetleges mellékhatások monitorozása, szükség esetén a diéta módosítása, valamint a ketózis mértékének nyomon követése
  - Dietetikai kontroll javasolt gyakorisága: hetente egyszer-kétszer (igény és lehetőség szerint) + nappali telefonos kapcsolattartás biztosítása
  - A gyermekneurológus szakorvossal való kapcsolattartás, információk átadása minimum 5 naponta javasolt
- Hosszú távon (3 hónap után):
  - Cél: A beteg követése, a compliance kialakításának, fenntartásának támogatása
  - Feladatok: a kontroll laborvizsgálatok orvosi értékelése alapján, szükség esetén javaslatétel a diéta módosítására, illetve a terápiás idő (2 év) leteltéhez közeledve, a beteg és hozzátartozójának felkészítése a korosztálynak megfelelő egészséges táplálkozásra
  - Dietetikai kontroll javasolt gyakorisága: havonta egyszer

## EGYÉB KIEGÉSZÍTÉS

### A diétás szaktanácsadás formái és javasolt alkalmazásuk a ketogén-diéta edukációja során

- Szervezett egyéni tanácsadás: Előre megbeszélte időpontban és helyszínen történő beteg és/vagy szülő és dietetikus közti konzultáció. Ez a forma javasolható, amikor nagy mennyiségű, új, individuális ismeretanyag átadására kerül sor, mint például fekvőbeteg-gyógyintézeti ellátás előtt, alatt és közvetlen utána.
- Szervezett csoportos tanácsadás: Előre megbeszélte időpontban és helyszínen történő beteg és/ vagy szülő, a beteg környezete (családtagok, barátok, pedagógusok, stb.) és dietetikus közti konzultáció. Ez a forma javasolható az eddigi ismeretek, tapasztalatok átadására, megbeszélésére vagy általános problémák megvitatására. Ez a tanácsadási forma alkalmazható a beteg környezetének felvilágosításakor, valamint az utógondozás során.

### A diétás szaktanácsadás módszerei

- Élőszó módszere: Alkalmazása alapvető a dietetikus munkában, ez nyújtja a legtöbb lehetőséget, de önmagában az edukálásra nem elegendő. Formái: egyéni beszélgetés, csoportos beszélgetés, előadás.
- Írott, nyomtatott szó módszere: Kiegészíti, hosszú távon fokozza az élőszó módszerét. Az individuális igények kielégítésére csak bizonyos esetekben alkalmas. Formái: emlékeztető, tájékoztató, füzet, szórólap, újság, könyv. Tartalma lehet: betegséggel, diétával kapcsolatos ismeretanyag, étlapminta, receptgyűjtemény, tápanyagtáblázat, stb.




## MDOSZ Tudástár

- Online edukációs lehetőségek: Releváns honlapok ismertetése, közösségi media lehetőségeinek bemutatása. Minden esetben fel kell hívni a figyelmet a káros és nem hiteles forrásból származó információkra!

## Felhasznált irodalom

- (1) Richter É, Havasi A, Fogarasi A, Farkas V, Kovács I, Badacsonyi K, Pálfi E, Szűcs Zs, Fekete K, Altmann A. Konszenzus a ketogén-diéta alkalmazására, A Magyar Epilepszia Liga, a Magyar Dietetikusok Országos Szövetsége és a Nutricia Specialized Nutrition közös javaslatai alapján. 2020. <http://mdosz.hu/hun/wp-content/uploads/2020/07/ketogen-konszenzus.pdf>
- (2) van der Louw E, van den Hurk D, Neal E, Cross H, Auvin S. (project group). Ketogenic Diet guidelines for infants with refractory epilepsy July 2016, <https://epi-care.eu/wp-content/uploads/2017/09/Ketogenic-Guidelines-for-Infants.pdf>

A kézirat lezárva: 2021. május 30.

Az összefoglaló megvalósítását a  támogatja.