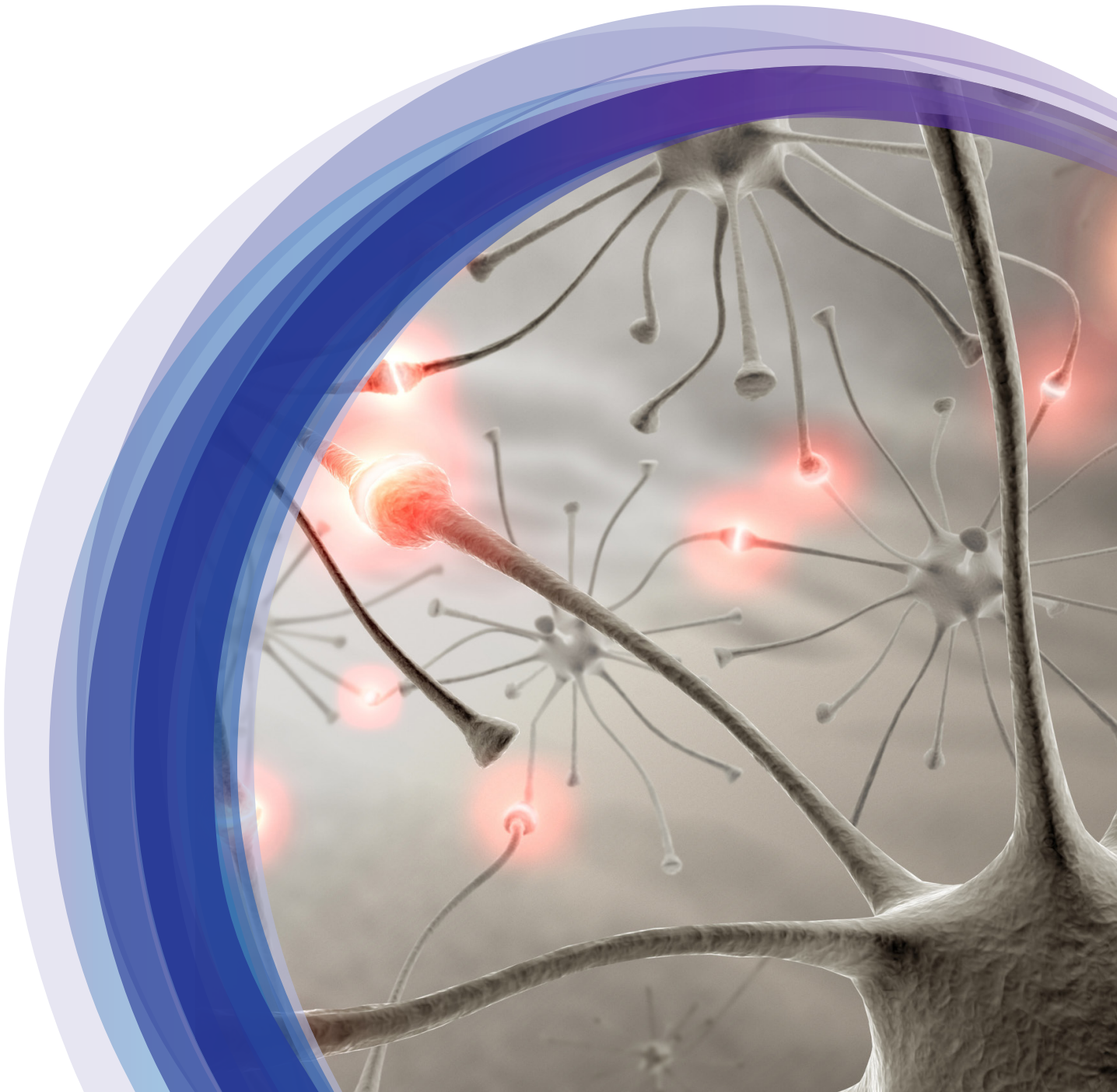


KONSZENZUS A KETOGEN-DIÉTA ALKALMAZÁSÁRA



KONSZENZUS A KETOGEN-DIÉTA ALKALMAZÁSÁRA

A Magyar Epilepszia Liga, a Magyar Dietetikusok Országos Szövetsége
és a Nutricia Specialized Nutrition közös javaslatai alapján

Richter Éva¹, Havasi Anikó¹, Prof. Dr. Fogarasi András², Dr. Farkas Viktor³, Kovács Ildikó¹, Dr. Badacsonyi Kassa Kристина⁴, Dr. Pálfi Erzsébet⁴, Szűcs Zsuzsanna⁴, Fekete Krisztina⁴, Dr. Altmann Anna⁵

1. Nutricia, Specialized Nutrition, Budapest

2. MRE Bethesda Gyermekkórház, Magyar Epilepszia Liga elnöke, Budapest

3. Semmelweis Egyetem, I. sz. Gyermekklinika, Főorvos, Budapest

4. Magyar Dietetikusok Országos Szövetsége, Budapest

5. Szent János Kórház és Észak-budai Egyesített Kórházak, Magyar Epilepszia Liga vezetőségi tagja, Budapest

1. BEVEZETÉS

A ketogén-diétát napjainkban már több mint ötven országban alkalmazzák a terápiarezisztens gyermekkori epilepszia kezelésében, beleértve Magyarországot is (1,2). A ketogén-diétát alapvetően terápiarezisztens epilepsziások kezelésére fejlesztették ki, de napjainkban már elsődlegesen választandó terápiás lehetőség olyan betegeknek, 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 (3). Generalizált epilepsziákban általában eredményesebb, de fokális epilepsziákban is hatékony (4). Fiatalabb életkorban hatásosabb, de felnőttek esetén is sikeres (3). A Nemzetközi Ketogén-diétával foglalkozó Munkacsoport összefogásának eredményeként megszületett a klinikai kezelésben alkalmazott ketogén-diétás ajánlás (5), melyben részletesen kitérnek a legújabb indikációkra, kontraindikációkra.

1. EPILEPSZIA

2.1. Epilepszia fogalma, leírása

Az epilepsziás roham az idegrendszer hirtelen fellépő, átmeneti működészavara, melynek hátterében nagy tömegű idegsejt egy időben történő kóros kisülése áll. A roham jellege attól függ, mely agyi területről indul ki, és a roham lezajlása alatt mely agyterületeket érint. A klinikai tünetek nagyon változatosak lehetnek, érinthetik az izmokat, az érzékszerveket, de a magasabb rendű idegműködéseket (gondolkozás, figyelem, tempó) is. A klinikai jelenségek lehetnek izgalmi jellegűek (pl. izomrángás, kóros mozgás), de a roham járhat

különböző agyi funkciók kiesésével is (beszédképtelenség, beszűkült tudatállapot, végtagok átmeneti bénulása). A roham hirtelen kezdődik, és többnyire hirtelen szűnik meg.

Epilepszia betegségről akkor beszélünk, ha a rohamok ismételten, kiváltó ok nélkül jelentkeznek. Az epilepszia betegség nem tekinthető egységes kórképnek, hiszen sokféle kiváltó oka lehet, szerteágazó klinikai tünetekkel járhat és a rohamok lefolyása is igen változatos. Az ok nem minden esetben tisztázható, a háttérben legtöbbször az agy strukturális elváltozása vagy genetikai tényezők állnak. Epilepsziás tünetegyüttes bármely életkorban kialakulhat, de csecsemő- és gyermekkorban gyakoribb. A gyermekek 1%-a szenved epilepsziában, és 5%-ban fordul elő alkalmi epilepsziás roszullét (6).

2.2. Az epilepszia oka és epidemiológiai jellemzői (7)

Az epilepszia lehet genetikai eredetű és agykárosodás következménye. A kettő nem különül el minden esetben élesen. Kimutatott, hogy agysérülés után gyakrabban lép fel epilepszia azoknál, akik családjában előfordul ez a betegség, tehát genetikai hajlammal bírnak. A genetikai háttér felderítése napjainkban folyik, a legújabb tendencia az, hogy a súlyos epilepszia mögött, ha lehetőség van rá, fel kell térképezni a genetikai hátteret. Több mint 20 gén szerepét feltételezik, illetve bizonyították. Ezek elsősorban az ioncsatornák működését kódolják, illetve a neuro-transzmitterek működését szabályozzák. Bár felismertek olyan tünetcsoportokat, melyeket monogénes károsodással magyaráznak (például a benignus familiáris neonatalis konvulziók a feszültségfüggő káliumcsatornákat kódoló gén mutációja miatt), legtöbb esetben azonban azonos szindróma mögött többféle génkárosodást lehet kimutatni, és az azonos génmutációk heterogén fenotípussal járhatnak.

Az epilepszia az agykárosodást követően hosszabb-rövidebb idővel jelentkezik. Az ez idő alatt zajló folyamatot nevezik epileptogenesisnek. Ennek mechanizmusa a kóros szinapszisok kialakulása, a sérülést követő regeneráció kapcsán. Az incidencia a csecsemőkortól a serdülőkorig csökken. A két különböző életkor egyformán érintett. A kórkép jelentőségét emeli, hogy elkülönítendő paroxizmális történések viszont a gyermekek 4,5-5%-ban fordulnak elő. A kórkép mortalitása gyermekkorban elenyésző. A kiszámíthatatlanul jelentkező, balesetveszélyes és egyes szindrómákban elbutuláshoz vezető rohamok azonban nagymértékben rontják az életminőséget. Mivel ez az életkor az ismeretek megszerzésének, a készségek kifejlesztésének, valamint a szocializációnak döntő fontosságú periódusa, a sikeres kezelés, a beteg rohammentesítése és meggyógyítása mentesítheti az egyént és a társadalmat az egész életre kiható rokkantságtól.

2.3. Kiváltó és kockázati tényezők (7)

- Genetikai hajlam
- Perinatális agysérülés (agyi fejlődési rendellenességek, hypoxia, vérzés, stb.)
- Az idegrendszer infekciói (intrauterin és postnatális fertőzések)
- Agyi traumák
- Neurometabolikus megbetegedések
- Bizonyos kromozómarendellenességek és szindrómák
- Agydaganatok

2.4. Rohamprovokáló faktorok (7)

Bár az epilepsziát úgy határozzák meg, hogy azt provokálatlan, ismétlődő rohamok jellemzik, az epilepsziás betegeknél kb. 40 rohamprovokáló tényezőt ismerünk. Ezek közül legfontosabb az alvásmegvonás, az alkoholfogyasztás, a rendszertelen gyógyszeresedés, a stressz, a láz. Az epilepsziás rohamokat az alábbi tényezők provokálhatják:

Külső tényezők:

- időjárási tényezők
- gyógyszerek hirtelen elhagyása

Belső tényezők:

- fáradtság, kimerültség
- alváshiány
- lázas állapot
- immunreakció
- pszichés feszültség, stressz

Általánosan nem, de bizonyos epilepsziákat provokálhatnak:

- hang (egyes reflexepilepsziákban provokáló tényező lehet)
- fényeffektusok
- nyomás, ütés
- székrekedés

2.5. Terápiarezisztens epilepszia fogalma, kezelése (6)

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 terápiarezisztens, azaz náluk a rendelkezésünkre álló farmakoterápiával nem érhető el a tartós klinikai rohammentesség. A terápiarezisztens epilepszia fogalma alatt értjük azokat az epilepsziákat, amelyeknél konvencionális, illetve racionális politerápiával és optimális gyógyszerkonzentrációval 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 (7).

2.6. Indikációk és kontraindikációk (5)

A ketogén-diéta lehetséges indikációi

- Terápiarezisztens, generalizált epilepszia
- Enkefalopátiával járó epilepsziák
 - Ohtahara-szindróma
 - WEST-szindróma
 - Dravet-szindróma
 - Doose-szindróma
 - ESES, Landau-Kleffner-szindróma
 - Rett-szindróma
- Angelman-szindróma
- FIRES (Febrile infection-related epilepsy syndrome)
- Refrakter status epilepticus
- Sclerosis tuberosa
- Piruvát-dehidrogenáz-defektus
- Glükóz-transzporter-defektus
- Foszfo-frukto-kináz-defektus
- Mitokondriális légzési lánc megbetegedés
- Glükogenózis
- Ketotikus hiperglicémia

KONSZENZUS A KETOGÉN-DIÉTA ALKALMAZÁSÁRA

A ketogén-diéta kontraindikációi

1. Karnitin-defektusok
2. Béta-oxidációs zavarok
3. Zsír-sav-oxidációs zavarok (MCAD, LCAD, SCAD)
4. Hosszú, illetve közepes láncú 3-hidroxi-acil-CoA-hiány
5. Piruvát-karboxiláz-defektus
6. Porfiria

A ketogén-diéta relatív kontraindikációi

1. Megfelelő táplálás fenntartása lehetetlen
2. Nem megfelelő compliance a szülő/gondozó részéről
3. Propofol alkalmazása

A munkacsoport, átnézve az elérhető szakirodalmi adatokat, 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. Így ezekben az esetekben, a munkacsoport a terápia részeként nem javasolja a ketogén-diétát.

3. KETOGÉN-DIÉTA (5)

3.1. A ketogén-diéta definíciója, táplálási módjai, javasolt alkalmazási időtartama (21)

A ketogén-diéta meghatározott energiaértékkel rendelkező, igen magas zsirtartalmú, alacsony vagy normál fehérje- és igen alacsony szénhidrát-tartalmú étrend. A ketogén-diéta tartama alatt megváltozik az anyagcsere és az energiaforgalom, változik a sejtmembrán összetétele, és változások következnek be a pH-, víz- és elektrolit-háztartásban.

A ketogén-diéta megvalósítható kizárólagos és kiegészítő táplálásként egyaránt. Kizárólagos táplálás esetén a gyermek napi fehérjeszükségletéből kell kiindulni, és ehhez kell a tápanyagarányokat beállítani. Kiegészítő táplálás esetén az életkornak megfelelő fehérjetartalom a meghatározó, ehhez kell számítani a tápanyagarányokat. A ketogén-diéta megvalósítható orális és szondatáplálás esetén is.

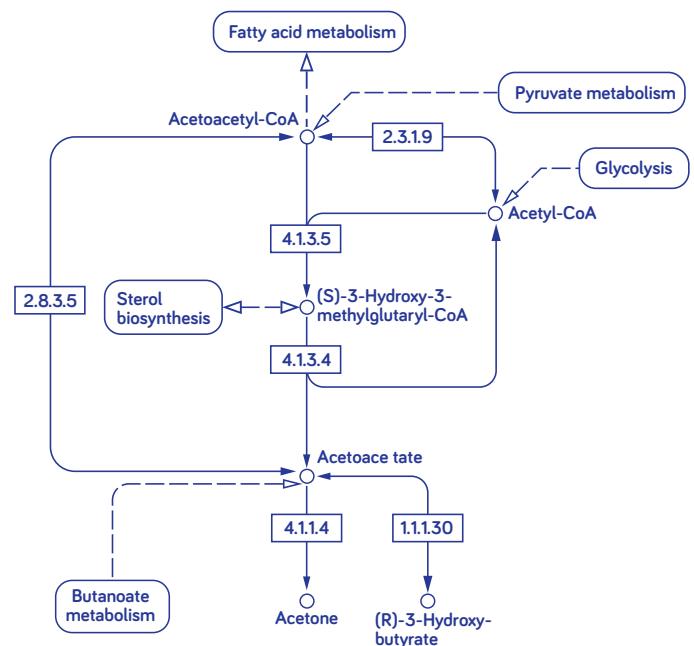
Epilepszia esetén a ketogén-diétát minimum 3 hónapig szükséges tartani, és ha még mindig nem észlelhető javulás, abba kell hagyni. Sikeres esetekben a diéta 2 évig folytatandó, utána javasolt az életkornak, fizikai aktivitásnak megfelelő kiegyensúlyozott tápanyagtartalmú táplálkozás visszaállítása. A glukóz-1-transzporter-hiány, illetve a piruvát-dehidrogenáz-hiány betegségben szenvedőknél a ketogén-diétát egész életen át kell tartani.

3.2. A ketogén-diéta hatásmechanizmusa (9)

A ketogén-diéta pontos hatásmechanizmusa máig nem ismert. Jelenleg többféle elmélet van a pozitív eredmények magyarázatára, amelyek a ketózis hatásán alapulnak:

- A csökkent glikolízis, valamint a maximálisan működő citrátkör miatt az idegrendszert gátló GABA (gamma-amino-vajsav) felszaporodik a keringésben.
- Az epilepsziás görcsök a szabadgyöktermelést fokozzák, a mitokondriumok diszfunkciójával együtt, krónikus redox állapotot idézve elő, idegi elváltozásokkal, és fokozott görcskészséggel, mely epilepsziához vezet. A ketogén-diéta eredményeként javul a mitokondrium membránok stabilitása és nő az O_2 -felhasználásuk, az ATP-képződés serkentődik. Minimalizálódik az oxidatív stressz által kiváltott epilepsziás státusz és a mitokondrium diszfunkció.

SYNTHESIS AND DEGRADATION OF KETONE BODIES



1. ábra

A ketontestek szintézise a szervezetben
(Synthesis and degradation of ketone bodies)

Forrás: <https://www.genome.jp/kegg/pathway/map/map00072.html>

3.3. A ketogén-diéta formái

A ketogén-diétának jelenleg több olyan változatát különböztetjük meg, amelyek kifejezetten a terápiarezisztens epilepszia formákban hatékonyak.

A ketogén-diéta fajtái:

- Klasszikus, hosszú szénláncú zsírsavakban gazdag (long chain triglycerides, LCT) diéta
- Közepes szénláncú zsírsavakban gazdag (medium-chain triglycerides, MCT) diéta
- Módosított Atkins (MAD) diéta
- Alacsony glikémiás indexű (Low Glycemic Index Treatment) diéta

3.3.1 Hosszú szénláncú zsírsavakban gazdag klasszikus ketogén diéta (Long-chain triglycerides, LCT) (24)

A klasszikus LCT típusú diétában az energia 90%-át teszik ki a zsírok (vaj, sertészsír, kacsazsír, libazsír, stb.) és olajok (napraforgóolaj, olívaolaj, tökmagolaj, stb.). Ezek fogyasztásának következtében jön létre a ketózis a szervezetben. Fontos megtartani a 4:1-es arányt, ami jelen esetben 4 g elfogyasztott zsírra 1 g fehérje+szénhidrát bevitelét jelenti. A klasszikus módszer szerint az életkornak és testtömegnek megfelelően az egészségeseknek ajánlott energiabevitel 75%-a javasolt, tehát kalóriamegszorítást is jelent. Az MCT alapú diétához képest ez jobban tolerálható. Klasszikus ketogén-diéta esetén, a hatás kiváltásához több ételmiszercsoport megszorítása szükséges, de a kellemetlen hasi tünetek nem jelentkeznek, így ez a változat az általánosan elterjedt (5,10).

3.3.2 Közepes szénláncú zsírsavakban gazdag (Medium-chain triglycerides, MCT) típusú diéta (22,23)

Elterjedt forma az MCT-n alapuló diéta, mely biztosítja az egyéni, életkor és testtömeg alapján meghatározott energiaszükséglet 100%-át. A zsírok arányait tekintve 60% MCT, 11% esszenciális zsírsav, valamint 10% fehérje és 19% szénhidrát adható. Az MCT-zsírok közepesen hosszú szénláncú zsírsavak, melyek könnyebben szívódnak fel és jobban elősegítik a ketontestek képződését, mint a hagyományos „étrendi” zsírok. 1971-ben Peter Huttenlocher írt elő nagy MCT-tartalmú étrendet 12 addig még kezelhetetlennek tűnő, állandó görcsökkel küzdő betegének. A toleranciát tekintve a magas MCT-arány jelentett nehézséget, hiszen ez hasi diszkomfortérzést okozhat, hasi fájdalmat, puffadást válthat ki. Ezen kellemetlenségek ellenére tizenegyen folytatták a diétát (11, 22).

3.3.3. Egyéb ketogén dietoterápiák

Módosított Atkins-diéta (MAD) esetén, a zsír:fehérje+szénhidrát arány 1:1 (ami akár 10-15, akár 20 g szénhidrát bevitelét is lehetővé teszi naponta) (21). A diétára jellemző,

hogy idősebb gyermekek esetén is jól tolerálható. Az alacsony glikémiás indexű diéta (LGID) elterjedése és klinikai bizonyítékai jelenleg még nem elegendők a mindennapi kezelési gyakorlathoz. Ezen változat esetében, a szénhidrát mennyisége 40-60 g/nap is lehet, és a szénhidrát kiválasztására hangsúlyt kell helyezni, előnyben kell részesíteni az összetett szénhidrátokat tartalmazó alapanyagokat (21).

3.4. A ketogén-diéta alkalmazási területe

A ketogén-diéta alkalmazási területe a generalizált epilepsziában általában eredményesebb, de a fokális formában is hatásos (4). Újszülött kortól 14 éves korig hatékonyabb, de felnőttek esetében is sikeres (3).

3.4.1. A klasszikus ketogén-diéta hatékonysága, rohamszám csökkentése

Lefevre és Aronson 2000-ben a Pediatrics-ban megjelent összefoglaló tanulmányukban 11 magas színvonalú klinikai vizsgálat eredményét összesítették 1970-től kezdve, amelyekben együttesen 427 epilepsziás beteg vett részt. Kettő volt prospektív a vizsgálatok között, a többi retrospektív. A retrospektív vizsgálatok eredményeként azt figyelték meg, hogy a diétázó betegek 16%-ánál egy éven belül teljesen megszűntek a rohamok. A betegek 32%-ánál pedig 90%-os rohamfrekvencia-csökkenést tapasztaltak. A betegek 56%-ánál 50%-kal csökkent a rohamok száma. A prospektív vizsgálatok eredményeként 9%-ban szűntek meg teljesen a rohamok, 28%-ban 90%-kal csökkent a rohamfrekvencia, és 47%-ban 50%-kal csökkent az epilepsziás rohamok száma (12).

Henderson és munkatársai 2006-ban publikált metaanalízisükben 19 magas színvonalú vizsgálatot vontak be 1970-től kezdődően összesen 1084 refrakter epilepsziás gyermekkel. Egy éven belül 552 (50,9%) beteg hagyta abba a ketogén-diétát, főleg hatástalanság miatt. A diétát tartók 24%-a rohammentessé vált, 52%-ban >90%-os, 83,6%-ban >50%-os volt a rohamredukció (tehát a diétát elkezdők körülbelül 12%-a, 26%-a, illetve 42%-a) (13). Öt vizsgálat Lefevre tanulmányában is szerepelt. A metaanalízis szerzői is azt a következtetést vonták le, hogy bár kettős vak, placebokontrollált vizsgálatok nem történtek, a már elvégzett vizsgálatok bár nem randomizált mintavétellel készültek, ennek ellenére mintanagyságuk és metodikájuk alapján evidenciaszintű következtetésként levonható, hogy a klasszikus ketogén-diéta megfelelő hatékonyságú. Ekkora hatás nem lehet placeboeffektus, sem spontán remisszió eredménye. Hangsúlyozandó, hogy a betegek mindegyike korábban már eredménytelenül szedett több antiepileptikumot (12).

A Lancet Neural egyik számában Neal és munkatársai számolnak be az első randomizált, ellenőrzött klinikai vizs-

KONSZENZUS A KETOGEN-DIÉTA ALKALMAZÁSÁRA

gálatokról. A vizsgálatot 73-73 beteg kezdte meg a diétázók és a kontrollok csoportjában. Az eredmények alapján a diétázók nagy százalékánál figyeltek meg rohamszámcsökkenést, míg a nem diétázóknál még emelkedett is a rohamszám. A rohamszámok alakulását három hónapos megfigyelés alatt regisztrálták. Az 1. számú táblázat adatai alapján igazolt a statisztikai szignifikancia, és hogy a diéta tényleg csökkenti a rohamszámot, azonban a tanulmány nem tett különbséget az epilepszia típusát tekintve. (14)

	A gyermekek száma, akik elérték a cut-off értékeket		p érték
	Ketogén-diéta csoport (n=73)	Kontroll-csoport (n=72)	
> 90% rohamszám-csökkenés	5 (7%)	0 (0%)	0.0582
> 50% rohamszám-csökkenés	28 (38%)	4 (6%)	<0.0001
< 50% rohamszám-csökkenés	45 (62%)	68 (94%)	<0.0001

1. táblázat:

A gyermekek száma a rohamszám csökkenés szerinti csoportokban. Megfigyelési idő: 3 hónap.

Forrás: Elizabeth G Neal, Hannah Chaffe, Ruby H Swartz et al: The ketogenic diet for the treatment of childhood epilepsy: a randomised controlled trial, 2008.

A Semmelweis Egyetem I. Gyermekklinikáján 2006-2008 között végeztek kutatást gyógyszerrezisztens epilepsziás gyerekeknél, akiknél klasszikus ketogén-diétát alkalmaztak. A diéta alatt figyelték a rohamokat, a pszichomotoros fejlődést, valamint a diéta tolerálhatóságát és mellékhatásait is. A diétát 9 beteg kezdte meg, akik mindegyike antiepilepsziás gyógyszeres kezelésben részesült a diéta előtt. Különböző epilepszia diagnózissal (Sclerosis tuberosa, Lennox-Gastaut-szindróma, idiopátiás mioklonusos-asztatikus epilepszia, West-szindróma, Dravet-szindróma) kezdték el a diétát. A betegek jelentős részénél (8 beteg) csökkent a rohamok száma. Egy páciens volt, akinél a rohamszámcsökkenés nem érte el a 15%-ot így az orvosok és a szülők úgy döntöttek, hogy nem folytatják a gyereknél a diétát. Az átlagos rohamfrekvencia-csökkenés a harmadik hónapban 32% volt. Az egyik West-szindrómás betegnél 50%-os rohamszámcsökkenést figyeltek meg. Majdnem mindegyik gyermek jól tűrte a diétát, három betegnél észleltek a bevezető szakaszban álmoságot, rossz közérzetet, hányingert, azonban a diéta megszokása után ezek a tünetek megszűntek.

A kis esetszám statisztikai analízist nem tett lehetővé a kutatás vezetői számára, de ezek az eredmények is nagyon kecsegtetőnek bizonyultak (2).

A diéta hatásosságának, megítélésének érdekében ki kell várni, amíg a gyermek már a napi teljes ketogén-diétára van átállítva. 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. A diéta folytatását elsősorban a szülőknek kell kezdeményezniük, de a döntést a szülők által vezetett „Rohamnaplóban” feljegyzett eredmények alapján kell meghozni. Azokban az esetekben, ahol a diéta sikeresnek bizonyul, már kis idő elteltével, akár a második héten 80%-os rohamszámcsökkenés figyelhető meg. A gyakorlatban három hónap az az időintervallum, amíg a diétát tartani szükséges, az eredményeket is ennek tükrében lehet megítélni. Amennyiben a diéta hatásosnak bizonyul, azt két évig kell folytatni, majd ezt követően visszatérni a gyermek életkorának megfelelő, 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 (3).

A 2009-ben megjelent, nemzetközi munkacsoport által megírt szakértői konszenzus célja volt, hogy a konzisztens protokollok hiánya miatt a ketogén-diétát eltérően kivitelezők egységesen használják ezt a terápiát az egész világon. Iránymutatást tettek közzé a terápia-rezisztens epilepsziában szenvedő gyermekek kezelésére vonatkozóan, összpontosítva a betegek kiválasztására, a ketogén-diéta előtti tanácsadásra és értékelésre, az étrend megválasztására, megvalósítására, kiegészítésére, nyomon követésére, lehetséges mellékhatásaira és a ketogén-diéta abbahagyásának módjára. Egy évtizeddel később ezen útmutató szerzői további szakértőkkel együtt egy felülvizsgált verziót jelentettek meg (5) annak érdekében, hogy bekerüljenek a legújabb kutatási eredmények az anyagba, különös tekintettel a hatékonyságra, az indikációkra, a kezelés megkezdésének és folyamatos használatának mellékhatásaira, az étrend-kiegészítők értékelésére és a ketogén-diéta abbahagyásának módszereire. Ezen felül a szerzők felmérést készítettek azon intézmények gyakorlatáról, amelyek összehasonlíthatók voltak az eredeti konszenzusban résztvevőkkel, hogy bemutassák a ketogén-diéta menedzsmentjének fejlődését, tendenciáit az elmúlt 10 évben. A bizottság következtetései az alábbiakban foglalhatók össze:

KONSZENZUS A KETOGEN-DIÉTA ALKALMAZÁSÁRA

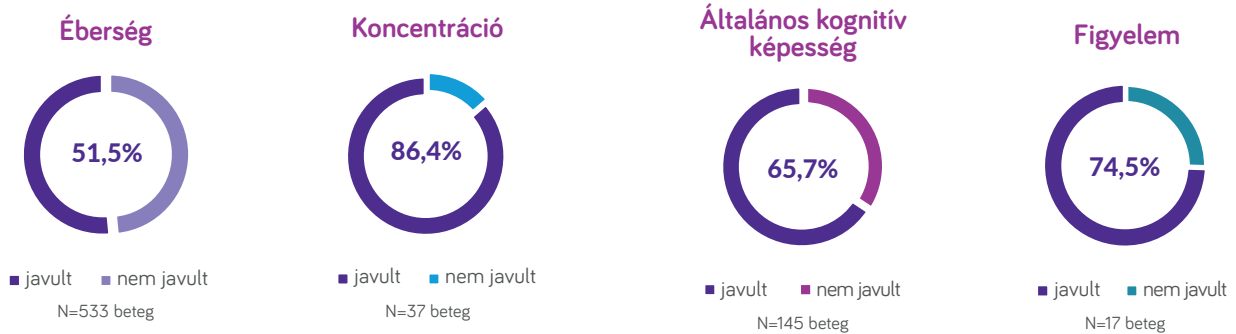
- Erősen mérlegelni kell a ketogén-diéta bevezetését olyan gyermekeknél, akik terápiarezisztens epilepsziával élnek (2 antiepileptikum hatástalannak bizonyult), valamint 2 specifikus rendellenességnél: glükóz-transzporter-1-hiányban (GLUT-1D) és a piruvát-dehidrogenáz-komplex-hiányban (PDHD). Jó tapasztalatok vannak még az asztati-kus-mioklonus epilepszia (Doose-szindróma) kezelésében is.
- A terápia hatékony (használatával átlagosan 50% feletti rohamszám-csökkenés érhető el) és biztonságos (mellékhatások kivédhetők a diéta módosításával) tekinthető.
- Kiterjesztették a lehetséges indikációs területet, többféle epilepszia szindrómát vontak be, melyekre megfelelő szintű klinikai evidencia áll rendelkezésre.
- Az előzőekben javasolt éhezés, illetve kórházi felvétel helyett lépcsőzetes, éhezés nélküli otthoni bevezetést

javasolnak, folyadékmezsorítás nélkül.

- A compliance sokat javult az elmúlt 10 év során, ami a klinikai vizsgálatoknak, a dietetikai tapasztalatoknak és a szülői attitűdnek egyaránt köszönhető (15).

3.4.2. A diéta hatékonysága, kognitív vizsgálatok

A diéta előnye a kognitív funkciók megtartása. Egy 2018-ban megjelent publikációban (16) ennek áttekintését olvashatjuk. 3 különböző szempontrendszer szerint elemezték a rendelkezésre álló adatokat: szülői visszajelzések, retrospektív adatelemzések és prospektív kutatások. Az epilepsziás betegnél gyakran számolnak be kognitív deficienciáról. Ez az alapbetegség, a rohamok, az agy károsodása és a gyógyszeres kezelés közötti összetett kölcsönhatásnak tudható be. A következő eredményeket találták:



2. ábra A ketogén-diéta kognitív funkciókra gyakorolt hatása, szülői visszajelzések alapján

Forrás: van Berkel AA, IJff DM, Verkuyll JM. Cognitive benefits of the ketogenic diet in patients with epilepsy: A systematic overview. *Epilepsy Behav.* 2018;30;87:69-77

A retrospektív adatelemzést 12 különböző kutatás eredményei alapján összesítették, melyekből megállapítható volt, hogy átlagosan 50%-os rohamszámcsökkenés érhető el a ketogén-diéta alkalmazásával, míg a gyermekek 50%-ánál javuló kognitív funkciókat mértek. Végső megállapításként megfogalmazták, hogy ma már az epilepsziás gyermeket nevelő szülők legfontosabb motivációja a ketogén-terápia megkezdése során a diéta pozitív hatása, a megtartható és fejleszhető kognitív funkció (16).

3.5. A ketogén-diéta energiatartalma és tápanyag-összetétele

A klasszikus ketogén-diéta összeállítása akkor ideális, ha az életkornak megfelelő energiaszükséglet legalább 90%-át fedezi (21). A tápanyagbevitel megegyezik a klasszikus ketogén-diéta szabályaival, ami szerint az étrend 4:1 arányú legyen. Ez a gyakorlatban azt jelenti, hogy 4 g zsiradék bevitelére összesen 1 g fehérje+szénhidrát fogyasztása juthat.

Ezt az arányt mind a napi étrendnek, mind az egyes étkezések összetételének tükrözni kell.

Az egy év alatti csecsemőknél az étrendet lehetőség szerint úgy kell összeállítani, hogy az életkornak megfelelő fehérje biztosítva legyen, illetve alkalmazkodva 3:1, 2,5:1 vagy 2:1 arányú zsír:fehérje+szénhidrát beviteléhez. Külön a csecsemőkre vonatkozó klinikai útmutatót jelentetett meg egy főképp ketogén- és gyermekdiétetikára szakosodott projektcsoport 2016-ban (17). A kiválóan összeállított irányelveket és gyakorlati tanácsokat tartalmazó ajánlás meghatározza az indikációkat, a kontraindikációkat, a kiválasztás szempontjait, a diéta bevezetését és fenntartását, a klinikai vizsgálatokat és ezek követését. Eleinte a csecsemőket nem tartották a diétára alkalmasnak, de a tápszer bevezetésével kiderült, hogy náluk jobb eredmények is elérhetők, mint a nagyobb gyerekeknél. A csecsemők esetében külön figyelmet kell fordítani az esszenciális tápanyagok biztosítására.

A napi energiaigényt egy év alatti gyermekeknél 7-5, egy év felettiéknél 5-3 étkezéssel célszerű biztosítani.

KONSZENZUS A KETOGEN-DIÉTA ALKALMAZÁSÁRA

Számítási példa:

Diéta aránya: 4:1
Gyermek életkora: 11 éves
Gyermek testtömege: 32 kg
Napi energiaszükséglete: 2200 kcal
Fehérjeigénye: 38 g/nap

1. lépés: A ketogén egység (KE) kiszámítása:
 $4 \times 9 \text{ kcal} = 36 \text{ kcal}$ - ez a zsiradékból származó energiamennyiség
 $1 \times 4 \text{ kcal} = 4 \text{ kcal}$ fehérjéből + szénhidrátból származó energiamennyiség
KE = 40

2. lépés: „Unit” (U) kiszámolása:
 $2200 \text{ kcal} : 40 \text{ (KE)} = 55 \text{ U}$

3. lépés: Ha a klasszikus ketogén-diéta arányait követjük, akkor a napi zsír (4), fehérje+szénhidrát (1) mennyiségének kiszámítása a következő:
 $4 \times 55 \text{ U} = 220 \text{ g} \rightarrow 1980 \text{ kcal}$, ez a zsiradékból származó energiamennyiség
Zsír [220 x 9] kcal)
 $1 \times 55 \text{ U} = 55 \text{ g} \rightarrow 220 \text{ kcal}$ ez a fehérjéből + szénhidrátból származó energiamennyiség
(55 x 4) kcal

Egy nap:

En: 2200 Kcal

Zsír: 220 g

Feh. + Ch.: 55 g \rightarrow Feh. 38 g

$55 - 38 = 17 \text{ g}$ szénhidrát

Fehérje: 38 g

Szénhidrát: 17 g

Napi 5x étkezés:	Kcal	Fehérje (g)	Zsír (g)	Szénhidrát (g)
Reggeli:	420	7,5	42	3,5
Tízórai:	305	6,5	31	2,5
Ebéd:	750	10	74	5
Uzsonna:	305	6,5	31	2,5
Vacsora:	420	7,5	42	3,5
Összesen:	2 200 Kcal	38g	220g	17g

3.6. A ketogén-diéta bevezetése (5,21)

3.6.1. A klasszikus ketogén diéta bevezetése

A diéta 85-90% energiát tartalmazzon zsírból, főleg hosszú láncú trigliceridekből (LCT). A fehérje és a szénhidrát együttesen 10-15% energiát biztosítanak. A csecsemőkori klasszikus ketogén-diéta általában 3:1 arányú (azaz 3 g zsiradék bevitelére összesen 1 g fehérje+szénhidrát fogyasztása jut). Fontos kiemelni, hogy amíg lehet, preferálni kell az anyatejes táplálást, de ha a szoptatásnak bármilyen akadálya lenne, a ketogén-

diétára kifejlesztett speciális élelmiszer az elsődlegesen választandó táplálék. A csecsemőkori esszenciális tápanyagokat feltétlenül biztosítani kell. A ketogén-diéta ezen verzióját a csecsemők jól tolerálják. A csecsemő testi és pszichomotoros fejlődését, laborparamétereit folyamatosan monitorozni kell, javasolt a percentilis (testtömeg, testhossz) használata és a folyamatos neurológiai kontroll.

3.6.2 Ketogén-diéta közepes láncú trigliceridekkel (MCT)

A diéta energiatartalmának 71–75%-a származzon zsírból, ebből 50-60% energiát az MCT és 11-25% energiát a hosszú szénláncú telítetlen zsírsavak adják. A ketogén-diéta ezen verziója több fehérjét (10 EN%) és szénhidrátot (15-19 EN%) biztosít. Ezt a verziót általában nem alkalmazzák olyan csecsemőknél, akiknél hasi panaszokat tapasztalnak, vagy rosszul tolerálják a nagy mennyiségű MCT-t.

3.6.3. A ketogén-diéta felépítése 12 hónapos korig (17)

A ketogén-diéta magas zsirtartalmú (energiatartalom 71-90%-a) és alacsony szénhidrát-tartalmú (energiabevitel 5-19%-a) étrend, amely megfelelő mennyiségű fehérjét tartalmaz a növekedés támogatásához. A ketogén-diéta megkezdése előtt a szülők edukációja elengedhetetlen. Ehhez megfelelő végzettséggel rendelkező dietetikus (4.2 fejezet) segítségét kell igénybe venni. A dietetikus és a neurológus szakorvos szoros együttműködése, a beteggel kapcsolatos információk (pl. rohamok minőségének és mennyiségének változása, a ketogén-diéta alatt észlelt változások) megfelelő megosztása szintén alapfeltétele a diéta sikerességének. Külön figyelmet kell fordítani a szülők bevonására, edukációjára a betegséggel és a ketogén-diétával kapcsolatban.

3.6.4. Egyéb ketogén diéták

A hagyományos ketogén-diéta liberálisabb változata a módosított Atkins-diéta (10-15 akár 20 g szénhidrátot is megenged naponta) és az alacsony glikémiás indexű diéta (energia 60%-a származzon zsiradékból, az energia 30%-a származzon fehérjéből és 40-60 gramm között legyen az alacsony glikémiás indexű szénhidrátok mennyisége). Az ilyen típusú étrend a nagy fehérjemennyiség és a szigorú ellenőrzés szükségessége miatt nem alkalmazható csecsemőknél.

3.6.5. A ketogén-diéta bevezetése gyermekkorban (5,21)

A beteg kiválasztását a nemzetközi ajánlások alapján kell megtenni, és a dietetikus bevonása itt is elengedhetetlen. A következő lépés az alapos szülői edukáció. A diéta megértése, az alapanyagok ismerete, a nyersanyagok kiválasztása és a folyadék-szükséglet ismerete alapvető kell legyen, ezek nélkül nem kezdhető el a diéta. A testi és a szellemi fejlődés szoros követése itt is alapfeltétel. A szükséges vizsgálatokat a neurológus szakorvos rendeli el.

3.7. A ketogén-diéta bevezetésének lépései

napi 5 étkezés esetén (hazai javaslat alapján)

1. nap:

Reggeli lecserélése ketogén ételre vagy speciális tápszerre. Többi étkezés marad a szokásos.

2. nap:

Reggeli és ebéd lecserélése ketogén ételre vagy speciális tápszerre. Többi étkezés marad a szokásos.

3. nap:

Reggeli, ebéd, tízórai lecserélése ketogén ételre vagy speciális tápszerre. Többi étkezés marad a szokásos.

4. nap:

Reggeli, ebéd, tízórai, vacsora lecserélése ketogén ételre vagy speciális tápszerre. Az uzsonna marad a szokásos.

5. nap:

Reggeli, ebéd, tízórai, vacsora, uzsonna lecserélése ketogén ételre vagy speciális tápszerre.

3.8. A ketogén-diéta helyességének ellenőrzése

A vizeletvizsgáló tesztsík (ketostix) segítségével kimutatható, hogy elegendő ketontest képződött-e a szervezetben. Ezt legkorábban az étrend bevezetésétől számított 3. naptól érdemes nézni. A gyermek szervezetétől függően a vizeletben a keton megjelenhet a diéta megkezdésének 3. napjától a diéta megkezdését követő 10. napig.

3.9. Amire a bevezetés alatt ügyelni kell (5,21)

- A teljes napi diéta bevezetése után átmeneti étvágy-csökkenés, egy-egy étkezés kimaradása jelentkezhet. Amennyiben valamelyik lépcsőt a beteg nem tolerálja, úgy vissza kell térni az azt megelőző diétás lépcsőfokra.
- A diétát nem kell sűrgesíteni. Az átállás igazodjon a gyermek igényeihez.
- 5 napnál előbb ne vezessük be a teljes diétát, mert ezt rosszul tolerálja a szervezet.
- A diétát semmiképpen ne kezdjük el, ha a gyermek beteg.
- A teljes átállás után csökkenhet a gyermek étvágya. Ez megnyilvánulhat az étkezés számának (elég a 3 étkezés/nap), vagy az elfogyasztott étel mennyiségének csökkenésében.
- Javasolt az átállás után az ebédet több részletben adni, pl. leves 12 h, főzelék 14 h.
- Csecsemők esetében a napi energia- és folyadék-szükségletet mindig figyelembe kell venni, mindkettőt biztosítani kell számukra.

3.10. A ketogén-diéta mellékhatásai (5,21)

A beállításakor a következő laborparamétereket kell ellenőrizni. Ezek a vizsgálatok nem megkerülhetők csecsemőkorban, mivel ebben az időszakban a leginkább sebezhető a gyermek metabolikus folyamatai, és az életet veszélyeztető állapotok alakulhatnak ki. Az alábbiakban a meggondolásra javasolt, illetve a kötelezően elvégzendő vizsgálatokat tüntetjük fel:

- > Hipoglikémia – kiemelten fontos a vércukormérés naponta minimum 2x
- > Hyperketózis – Astrup naponta

Megfontolandó jelenségek, fizikális vizsgálattal meghatározhatók, nyomon követhetők:

- > Hirtelen fogyás – testtömegmérés kezdetben naponta, később hetente
- > Széklet (hasmenés vagy székrekedés)
- > Etetési nehézség
- > Kezdetben átmeneti rohamszaporulat előfordulhat

A fentiek ellenőrzése és nyomon követése a gyermek-neurológus feladata.

3.11. A ketogén-diéta értékelése (5,21)

A ketogén-diéta hatékonyságát három hónap után lehet értékelni. Az első három hónapban átalakul az anyagcsere, a ketózis normalizálódik és állandóvá válik. Az esetlegesen fellépő hasi panaszokat (hasmenés, székrekedés, hányás, rossz közérzet) az alapanyagok kiválasztásával, a konyhatechnológia változtatásával lehet enyhíteni. Fontos, hogy a beteg, illetve szülő a tüneteket jegyezze fel, és mindig konzultáljon erről neurológusával és dietetikussal. A neurológus a „Rohamnapló” és az EEG alapján értékeli az epilepsziás rohamok mennyiségét és minőségét. Ezen kívül áttekinti a gyógyszerelést, és szükség esetén változtat, a gyógyszermellékhatások figyelembevételével. Általánosságban elmondható, hogy csökkenthető a politerápiás gyógyszerek mennyisége, illetve a számuk. A dietetikus értékeli a táplálkozási paramétereket (megfelelő ketogén-diéta arány áttekintése és szükség szerinti módosítása), valamint konzultál a szülővel a nehézségekről, a diéta esetleges mellékhatásairól, javaslatot tesz a továbbiakban használható nyersanyagokról, a főzési technikákról.

3.12. A ketogén-diéta abbahagyása és visszatérés a normál tápanyagösszetételű táplálkozásra

A nemzetközi ajánlásoknak (5,21) megfelelően a diéta időtartama 2 év, de ennél hosszabb ideig is tartható. Amennyiben a szakemberek és a család együttes döntése az, hogy vissza lehet térni a normál táplálkozásra, akkor az szintén csak fokozatosan lehetséges, szigorú felügyelet mellett. A jelenlegi tapasztalat az, hogy ez minimum 2 hetet igénybe vesz, a 3.7 fejezetben leírt, saját tapasztalatokon alapuló ajánlás megfordítását javasoljuk. Visszavezetés esetén három naponta váltsunk át egy új étkezést a normál tápanyagösszetételre, így pontosan figyelemmel kísérhetők a rohamok esetleges változásai. A rohamok ismételt megjelenése esetén a diétát vissza kell vezetni. A jelenlegi publikációk alapján elmondható, hogy az elért eredmény a diéta abbahagyása után is tartható, a rohamszámcsökkenés megtartott marad (5,21).

4. DIETÉTIKAI SZAKMAI AJÁNLÁSOK

4.1. A ketogén-diétával foglalkozó centrumok

minimumfeltételei

A legutóbbi 2015-ös Consensus Statement lefektette az új ketogén-diétát támogató központok számára a beteggondozás standardjait (18). Ennek a nyilatkozatnak a fő megállapításai a következők:

1. A 2009-es Epilepszia Konszenzus Nyilatkozat a ketogén-diétát támogató központok ideális követelményeit írta le, amit alkalmazhatnak a forráshiányos régiókban is (5).
2. Az epilepszia gyógyításában jártos orvos (elsősorban gyermekneurológus) elengedhetetlen az új ketogén-diétás team kialakításában, valamint egy regisztrált, főiskolai végzettséggel rendelkező dietetikus is szükséges a klasszikus ketogén-diéta bevezetésekor. Előny, ha a szakember már szerzett gyakorlatot ezen a területen.
3. Az étrend bevezetésekor szükséges minimális laboratóriumi vizsgálatok a következők: szérum nátrium, kálium, bikarbonát, klór, karbamid nitrogén, kreatinin és glukóz. A követés során éhomi lipidprofil és vizeletvizsgálat. A leleteket a gyermekneurológus értékeli, és megosztja a dietetikussal.
4. A minimális alapanyag-választék miatt a multivitamin-kiegészítést érdemes megfontolni minden ketogén-diétán lévő betegnek. Különösen oda kell figyelni a napi megfelelő kalcium- és D-vitamin-bevitelre. A napi mennyiségre vonatkozóan az Európai Élelmiszerbiztonsági Hatóság (EFSA) ajánlása irányadó (20). A csecsemők és a gyermekek számára elérhetőnek kell lenni a ketogén-diétát támogató speciális gyógyászati célra szánt élelmiszernek (előző megnevezés: tápszer), melyek minden vitamint, ásványi anyagot és nyomelemet tartalmaznak. Egyéb kiegészítők (pótlások) választhatók, de különös figyelemmel kell lenni a szénhidrát-tartalomra. Mindig informálni kell, egyeztetni kell a dietetikussal és a kezelőorvossal.
5. Csecsemők és más társbetegséggel kezelt betegek kórházi felvétele ajánlott a ketogén-diétás kezelés megkezdésekor. Kiseb rizikójú betegeknél lehet választani a kórházon kívüli kezdést, de csak a 2. pontban leírt ketogén-diétás team ajánlásait követve. Különösen veszélyes lehet nem szakember támogatása mellett alkalmazni a ketogén-diétát.
6. Minden betegnél lehetővé kell tenni, hogy sürgős esetben elérje a ketogén-diétás team valamelyik tagját.

4.2. A ketogén-diéta alkalmazásának optimális személyi, tárgyi feltételei (18)

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

Az epilepsziások dietoterápiájával kapcsolatos feladatok ellátását célul kitűző liga (ILAE, International League Against Epilepsy) munkacsoportja egyöntetűen kötelező munkatársnak tartja azt az orvost, aki a ketogén-diétáról ismeretekkel rendelkezik, és direkt módon érintett a beteg gondozásban, része a csapatnak és vezetője is. Ő választja ki a diétára alkalmas betegeket, azonosítja és irányítja őket a megfelelő vizsgálatokra, és ellenőrzi az ellátást a ketogén-diéta ideje alatt. Tudja, hogy mikor kell kezdeni, mikor kell befejezni, tudja, hogy mikor biztonságos az antikonvulzív kezelést fokozatosan szűkíteni, felismeri és kezeli a mellékhatásokat. Az orvosnak kell figyelni azokra a metabolikus viszonyokra, melyek mellett a ketogén-diéta kontraindikált. Ő és a szakképzett dietetikus személye az elsőszámú kontroll a dietoterápiás központban. A munkacsoport ajánlja, hogy epilepsziában képzett neurológus (gyermek vagy felnőtt) legyen a vezető.

A regisztrált, oklevéllel rendelkező, diétában jártas dietetikusnak is jelen kell lennie a munkacsoportban. A dietetikus tesz javaslatot a diéta fajtájára, betanítja azt a szülőnek, a hozzátartozónak. A diétát felügyeli a teljes periódus alatt, valamint a dietetikai szempontoknak megfelelően értékeli. Ha szükséges változtatásokat javasol, együttműködve és informálva a kezelőorvost. Szorosan követi a diétát, biztosítva a megfelelő tápanyagellátottságot, meghatározza a táplálás módját, segíti a beteg compliance-t.

A munkacsoport határozottan ajánlja, hogy az új centrumokban megfelelően képzett, tapasztalt szakember vezesse a dietoterápia alkalmazását.

4.3. A dietetikus szerepe, feladata (19)

A dietetikus képzettségénél fogva a gyógyító teamben nélkülözhetetlen táplálkozási szakember. Feladata a kapcsolattartás a betegekkel, a gondozóival; a diétás terv elkészítése és a kivitelezés segítése, a szülő betanítása, a diéta kontrollálása, szükség esetén módosítása.

A diétás tervnek tartalmaznia kell:

- Táplálkozási anamnézis felvétele (1. melléklet);
- Energia-, és fehérjeszükséglet számítása;
- A ketogén-diéta arány;
- A ketogén-diéta bevezetése;
- Javasolható alapanyagok listája;
- A ketózis ellenőrzése;
- Lehetséges étrendi mellékhatások rizikójának csökkentése, folyamatos nyomon követés, javaslatok.

4.4. Dietetikus feladata a fekvőbeteg-gyógyintézeti ellátás előtt

Célja: A beteg megismerése, különös tekintettel táplálkozási szokásaira, igényeire, étkezési lehetőségeire, eddigi betegségeire (1. sz. melléklet), valamint a leendő fekvőbeteg-gyógyintézet dietetikai szolgálatának felkeresése, és optimális munkakapcsolat kialakítása. A 4.5 fejezetben részletezett dietetikus feladatok közül az 1. lépést (Tápláltsági állapot és táplálkozási felmérés) kell elvégeznie, illetve előkészíteni a terápia ezen szakaszában.

- Helyszíne: beteg/gondozó otthona, szaktanácsadó helyiség.
- Gyakorisága: hetente kétszer-háromszor (igény és lehetőség szerint).
- Időtartam: egy foglalkozás ajánlott időtartama 60-90 perc.

4.5. Dietetikus munka a fekvőbeteg-gyógyintézetben (optimálisan 3-4 nap időtartam alatt)

A dietetikus önálló dietetikai diagnózisának felállítása a nemzetközileg is elfogadott NCP (Nutrition Care Process) módszere alapján lett összeállítva. A dietetikai diagnózis alapjaiban tér el az orvosi diagnózistól, hiszen a megváltozott táplálékfogyasztással, a nem megfelelő táplálkozási ismeretekkel, vagy a nem megfelelő és a táplálkozást aktívan befolyásoló környezeti tényezőkkel/attitűddel áll összefüggésben, nem pedig az orvosi team által leírt kórképpel. Bár hazánkban nincsenek egységesített és standardizált dietetikai diagnózisok, a nemzetközi gyakorlat ebbe az irányba halad napjainkban. A diagnózis felállítását követően a dietetikus önálló dokumentációt készít, amelyet az egészségügyi ellátásban részt vevő többi szakma képviselői részére is hozzáférhetővé kell tenni (24,25).

A dietoterápiás eljárás négy elkülöníthető és egymással összefüggő lépésből áll (26).

4.5.1. Tápláltsági állapot és táplálkozási felmérés:

A dietetikus összegyűjti és dokumentálja a szükséges információkat, mint például a táplálkozási anamnézist; a biokémiai paramétereket; a laboratóriumi, diagnosztikai, valamint terápia-eljárásokat; az antropometriai méréseket; a táplálkozással összefüggő szocio-ökonómiai ismérveket, az étkezési szokásokat, diétákat, illetve szükség esetén a táplálkozási napló analizését. Jelen esetben segítséget nyújt a neurológusok által is elfogadott „Rohamnapló”, amiben a teljes elvégzendő vizsgálati lista megtalálható.

4.5.2. Táplálkozási, dietetikai diagnózis: 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.

4.5.3. Intervenció: A dietetikus/táplálási team ezután kiválasztja azt a táplálási intervenciót, ami a táplálkozási probléma okát célozza meg és az állapothoz kapcsolódó tünetek enyhítésére irányul. Tehát a dietetikus javasolja a ketogén-étrend bevezetését, ami a terápiarezisztens epilepszia hatékony kezelési módja. Meghatározásra kerül az energia-, tápanyagszükséglet, a ketogén-arány, a táplálás módja (per os, eszközös táplálás, speciális élelmiszerek kiválasztása és napi mennyiségének meghatározása), az ételkészítési technológia. Ha szükséges javaslatot tesz a vitamin- és ásványianyag-pótlására is. A személyre szabott tanácsadás, a beteg, hozzátartozó, önkéntes oktatása a dietetikus feladata. (2. sz melléklet: Ketogén-diéta megtanításának javasolt lépései). A gyermekneurológus tájékoztatása feltétlenül fontos. Ezenkívül a dietetikai szolgáltatón keresztül az ételmezési üzemmel megbeszélve elkészítetteti a beteggel megbeszélte étrendet.

4.5.4. Követés/Értékelés: A folyamat utolsó lépése, amelyet a dietetikus annak megállapítására használ fel, hogy a gyermek, illetve a hozzátartozó elérte-e vagy halad-e a tervezett cél felé. Tehát ellenőrzi, hogy az átadott tudás megfelelő-e a diéta elindításához, kivitelezéséhez, mindennapi használatához. Méri és elemzi az antropometriai változásokat, a ketózis mértékét, a diéta esetleges mellékhatásait, a táplálkozási szokások változásait és szükség szerint módosítja a táplálási tervet.

- Helyszíne: fekvőbeteg-gyógyintézet.
- Gyakorisága: naponta.
- Időtartam: egy foglalkozás ajánlott időtartama 45-60 perc.
- Egyéb: nappali telefonos kapcsolattartás biztosítása.

4.6. Dietetikus feladata fekvőbeteg-gyógyintézeti ellátás után

Rövid távon (első 3 hónapban):

Cél: A beteg szoros követése, a megfelelő compliance kialakításának biztosítása. Az első három hónap a szervezet átállásának időszaka a ketogén-diétára. Ebben az időszakban határozható meg a diéta hatékonysága. A sikeresség kulcsa a szoros követés és a legkisebb történésekre való válaszreakció gyorsasága. A 4.5 fejezetben részletezett dietetikus feladatok közül a 4. lépést (Követés/Értékelés) kell elvégeznie a szakembernek. A gyermekneurológus szakorvossal való kapcsolattartás és az információk átadása alapvető, és minimum 5 naponta meg kell történnjen. Kiemelt feladat ebben a fázisban is a szaktanácsadás, ketogén-diéta kivitelezésének segí-

tése, új receptek megismertetése, a diéta, a testtömeg, az esetleges mellékhatások monitorozása, emellett szükség esetén a diéta módosítása, valamint a ketózis mértékének nyomon követése.

- Helyszíne: beteg/gondozó otthona, szaktanácsadó helyiség.
- Gyakorisága: hetente egyszer-kétszer (igény és lehetőség szerint), „nappali telefonos kapcsolattartás biztosítása”.
- Időtartam: egy foglalkozás ajánlott, időtartama 60-90 perc.

Hosszú távon (3 hónap után):

Cél: A beteg követése, a compliance kialakításának támogatása. A ketogén-diéta hatására megfelelően csökken a rohamok száma, az esetlegesen kialakuló mellékhatások megszűnnek, a ketózis stabilizálódik. A 4.5 fejezetben részletezett dietetikus feladatok közül a Követés/Értékelés-t kell elvégeznie a dietetikusnak. A „Rohamnapló” szakszerű kitöltése feltétlenül fontos a klinikai és az egyéb paraméterek nyomon követése szempontjából. Az orvos által meghatározott szérum lipid-, valamint a vitamin-, ásványianyag-szintek monitorozása, a laborvizsgálatok elrendelése orvosi kompetencia, de az eredmények értékelése utáni diéta módosítására a dietetikusnak kell javaslatot tennie. Ezenkívül, a terápiás idő (2 év) leteltéhez közeledve, a dietetikus elkezd felkészíteni a gyermeket és hozzátartozóit a korosztályának megfelelő egészséges táplálkozásra, szorosan együttműködve a gyermekneurológussal. A rohamok visszatérése esetén, a kezelőorvossal egyetértésben folytatható a ketogén-diéta.

- Helyszíne: beteg/gondozó otthona, szaktanácsadó helyiség.
- Gyakorisága: havonta egyszer.
- Időtartam: egy foglalkozás ajánlott időtartama 60-90 perc.

5. A DIÉTÁS SZAKTANÁCSADÁS TERÜLETEI (19)

A szaktanácsadás meghatározható a nevelés egy speciális változataként, amely folyamat tágabb értelmezésben az egész személyiségre és szociokulturális környezetére kiterjedő céltudatos fejlesztés. Szorosan véve a diétás szaktanácsadás egy adott személy táplálkozási magatartásának megváltoztatására irányul. A dietetikus számára a szakmai tudás készségi szintű elsajátításán túl a megfelelő kommunikációs, empátiás készség is elengedhetetlen feltétele a sikeres szaktanácsadásnak.

5.1. A diétás szaktanácsadás formái és javasolt

alkalmazásuk a ketogén-diéta edukációja során

- Szervezett egyéni tanácsadás: Előre megbeszéltek 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 megbeszéltek 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.

5.2. 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, étlápinta, receptgyűjtemény, tápanyagtáblázat, stb.
- 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.

5.3. A diétás szaktanácsadásban alkalmazható

szemléltető eszközök

Az élő, de az írott szó mellett is célszerű a hatásosság fokozása érdekében a szemléltetés valamelyik módszerét alkalmazni. Előnye, hogy az első jelzőrendszeren keresztül hat (látás, hallás, tapintás, ízlelés, stb.), és az emberek többsége ezen ingerekre nagyon fogékony, nagy hatékonyságú a tanulási folyamat rögzítésénél. Lényeges, hogy a szemléltetés tényleges megvalósítása előtt ismertessük az anyagot/tárgyat/ételt, ezzel irányítva a tanácsadásban résztvevők figyelmét. A szemléltetés eszközei: természetes tárgyak vagy azok reprodukciói, plakátok, mozgófilmek (pl. ételkészítés folyamata), reklámok, gyakorlatban történő ételkészítés, stb.

6. ÖSSZEFOGLALÁS

Összefoglalásként elmondható, hogy a ketogén-diéta hatékony módszer a terápiarezisztens epilepsziások kezelésében. Jelenleg több multicentrikus, randomizált klinikai vizsgálat áll rendelkezésre, valamint a nemzetközi munkacsoport által összeállított konszenzus javaslat is használható a betegek kiválasztására, a diéta kivitelezésére és a kontrollok elvégzésére. Biztonságosan használható, ha a személyi és a tárgyi feltételek adottak és megtartottak. 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 jelentős javul. A sikeres terápia érdekében a szakszemélyzet felkészültsége, a szülők, valamint a szülők mellett a páciensek edukációja alapvető fontosságú abban az esetben, ha az életkorából kifolyólag megvalósítható edukációja. Végezetül ismételtelen kiemelnénk, hogy a ketogén-diéta beállítása csak a fent említett diagnózisok esetén igazolt, az itt nem tárgyaltakon túl, egyéb területeken történő alkalmazásra nincsenek evidenciák, így ezen munkacsoport nem is javasolja azt.

A cikk alapját Richter Éva, dietetikus, táplálkozástudományi szakember, MSc, alakította ki, aki a ketogén-diéta területén, a legnagyobb tapasztalattal rendelkező személy, a legtöbb epilepsziás gyermek diétáját állította be és követte végig Magyarországon. Ezek is felhasználásra kerültek a konszenzus megalkotásakor. Havasi Anikó, dietetikus, kommunikációs szakember MSc, vezette be és építette fel a ketogén-diéta használatát, a nemzetközi szakmai publikációk alapján, és megszervezte a hazai konszenzus kialakítását. A nemzetközi kitekintése is alapját képezi a konszenzusnak. Dr. Altmann Anna, Szent János Kórház és Észak-budai Egyesített Kórházak, gyermekneurológus főorvos, Prof. dr. Fogarasi András, a MRE Bethesda Gyermekkorház Neurológiai Osztályának vezetője és Dr. Farkas Viktor, a Ssemelweis Egyetem I. sz. Gyermekklinikájának gyermekneurológus főorvosa, a gyermekkori epilepszia orvosszakmai részének kidolgozásában vettek részt. Mindhárman kiemelkedő elméleti és szakmai tapasztalattal rendelkeznek a gyermekkori epilepsziák kezelésében, beleértve a ketogén-diétát is. K.I., B.K.K., P.E., Sz.ZS., F.K., dietetikusok szakmai tapasztalatukkal állnak a konszenzus mellett.

KONSZENZUS A KETOGEN-DIÉTA ALKALMAZÁSÁRA

1. számú melléklet

Táplálkozási anamnézis ketogén-diétához

Beteg neve:	Szülő neve:			
Címe:	Tel.:	E-mail:		
Beteg életkora:	Szülő foglalkozása:			
Jelen diagnózis:				
Előző betegségei:				
Orvosi utasítás a diétára vonatkozóan:				
Vizsgálati eredmények:				
Rendszeresen szedett gyógyszerek:				
Korábbi betegségek:				
Bélműködés:				
Testtömeg:	Magasság:			
Élelmiszer-beszerzési lehetőségek:				
Életkörülmények:				
Étkezésre fordítható költség:				
Napi tevékenységek: intézményben	otthon	egyéb		
Sport:	alkalom/hét	mit	időtartam	intenzitás
Napi étkezés száma:	Napi étkezés helye:	Körülménye:		
Élelmiszer-fogyasztás:	gyakran fogyasztott	nem kedvelt	panaszt okozó	
cereáliák				
zöldségek				
gyümölcsök				
tejtermékek				
húsfélék				
édességek				
tojás				
folyadék				

Jellemző étkezések

Reggeli:

Tízórai:

Ebéd:

Uzsonna:

Vacsora:

Melyek a kedvenc ételei:

Melyek a nem kedvelt ételei:

Melyek a panaszt okozó ételek:

Kedvelt fűszerek:

Egyéb megjegyzések:

Megjelenés dátumai és konzultáció tartalma:

Ketogén-diéta megtanításának javasolt lépései

- Tájékoztatás a ketogén-diétáról** a szülők, gondozók, stb. szintjén. Érdemes a leggyakoribb kérdéseket már előre tisztázni, hogy a szülő, gondozó tudja, hogy mire számíthat. Szinte biztos, hogy az első lépcső tényleges megvalósítása több tanácsadási alkalmat igényel.
 - Mi a ketogén-diéta?
 - Hogyan működik a ketogén-diéta?
 - Mikor derül ki a hatásossága?
 - A beteg hogy fogja érezni magát a diéta alatt?
 - Mennyi ideig kell diétázni hatásosság esetén?
 - Ki állíthatja össze az étrendet?
 - Ki módosíthat az étrend összeállításán?
 - Elhagyható-e a gyógyszer?
 - Vannak-e mellékhatások, mik azok és kivédhetők-e?
 - Milyen étrend-kiegészítésre van szükség?
 - Milyen nehéz a diétás ételeket elkészíteni?
 - Milyen nehéz a diétát betartani?
 - Kell-e kórházban lenni? Mennyi ideig kell kórházban lenni? Ott mi fog történni?
 - Milyen veszélyei vannak a „melléevésnek”?
 - Hogyan ellenőrizhető a diéta betartása?
 - Mit tudjon a környezet?
- A javasolt és kerülendő nyersanyagok ismertetése**
Milyen tápanyagtartalmú ételeket kell kerülni, és mit lehet gyakrabban fogyasztani.
- Tápanyagtartalom számításának megtanítása**
A tápanyagok a táplálék kémiai és biológiai jól meghatározható alkotórészei, amelyek az élő szervezet működésében sokrétű feladatot látnak el. Megkülönböztetjük a testépítő fehérjéket, az energiát adó szénhidrátokat és zsírokat, illetőleg a szervezet anyagcseréjének szabályozásában részt vevő vitaminokat és ásványi anyagokat. A tápanyagokat alapvetően két nagy csoportba lehet sorolni, az energiát adókra – zsírok, szénhidrátok és fehérjék –, valamint az energiát nem adókra – vitaminok, ásványi anyagok. A szervezetben az anyagcsere-folyamatok hatására az energiát adó tápanyagok lebomlanak, eközben különböző mennyiségű energia szabadul fel. Egy gramm zsír elégetésekor a szervezetben 9,3 kcal energia keletkezik, míg egy gramm szénhidrát, illetve fehérje esetében mindössze 4,1 kcal.

Egy-egy étel vagy ital energiatartalmát a benne lévő energiát adó tápanyagok mennyisége határozza meg, táplálkozás-élettani értékét azonban az összes tápanyag mennyisége és aránya.
- Ételkészítés megtanítása, az új ízvilág elfogadásának segítése**
Megvalósítása akkor sikerül legjobban, ha a gyakorlatban, közösen történik, akár egyéni, akár csoportfoglalkozás keretében.
- Kísétkezés összeállítása (recepttel, számítással, készítési móddal)**
Kezdetben egyszerű tízórai, uzsonna ételeket állítsunk össze közösen, majd a szülő vagy gondozó egyedül a dietetikus jelenlétében.
- Főétkezés összeállítása (recepttel, számítással, készítési móddal)**
Kezdetben egyszerű reggelire, majd ebédre adható ételeket állítsunk össze közösen, majd a szülő vagy gondozó egyedül a dietetikus jelenlétében.
- Teljes napi étrend összeállítása (recepttel, számítással, készítési móddal)**
Ha már elég gyakorlott „összeállító” a szülő, ezt akár önállóan is végezheti otthonába, de lényeges, hogy a kipróbálás előtt azt ellenőrizzük, az esetleges hibákat korrigáljuk.
- Receptek átalakítása, új receptek gyártása**
Ha már elég gyakorlott a szülő ezt akár önállóan is végezheti otthonába, de lényeges, hogy a kipróbálás előtt azt ellenőrizzük, az esetleges hibákat korrigáljuk.
- Váratlan szituációk, események kezelése a ketogén-diéta mellett**
 - Hogyan lehet részt venni rendezvényeken (születés-napi parti, farsang, iskolai ünnepség, kirándulás, tábor, nyaralás, stb.)?
 - Mit kell tenni betegség esetén?

KONSZENZUS A KETOGEN-DIÉTA ALKALMAZÁSÁRA

3. számú melléklet

Ketogén-diéta kiszámítása

Számítsa ki a margarinos burgonya energia- és tápanyagtartalmát, fehérjére, zsírra, szénhidrátra, C-vitaminra és kalciumra vonatkoztatva!

Anyagkiszabás: tisztított burgonya 70 g; margarin 3 g

Nyersanyag 100 g	Energia (kcal)	Fehérje (g)	Zsír (g)	Szénhidrát (g)	C-vitamin (mg)	Kalcium (mg)
Burgonya	94	2,5	0,2	20,0	10,0	7,0
Margarin	737	0,3	79,0	0,2	-	-

Forrás: Rodler Imre (szerk): Új tápanyagtáblázat (kivonat), Medicina Könyvkiadó Zrt., 2005

A tápanyagtartalom számításának általános képlete:

$$\frac{100 \text{ g/db nyersanyagban lévő tápanyagtartalom}}{100} \times \frac{\text{a kiszámítandó nyersanyag mennyiségével (g/db-ban)}}{100}$$

70 g burgonya tápanyagtartalmának kiszámítása:

Energia (kcal)	Fehérje (g)	Zsír (g)	Szénhidrát (g)	C-vitamin (mg)	Kalcium (mg)
$\frac{94 \times 70}{100} = 65,80$	$\frac{2,5 \times 70}{100} = 1,75$	$\frac{0,2 \times 70}{100} = 0,14$	$\frac{20 \times 70}{100} = 14,00$	$\frac{10 \times 70}{100} = 7,00$	$\frac{7 \times 70}{100} = 4,90$

Az étel energia- és tápanyagtartalma:

Nyersanyag	Mennyiség	Energia (kcal)	Fehérje (g)	Zsír (g)	Szénhidrát (g)	C-vitamin (mg)	Kalcium (mg)
Burgonya	70 g	65,8	1,75	0,14	14,0	7,0	4,9
Margarin	3 g	22,11	-	2,37	-	-	-
Összesen:		87,91	1,75	2,51	14,0	7,0	4,9

Irodalomjegyzék:

1. Kossoff, E.: Worldwide use of ketogenic diet. *Epilepsia*, 2005. 46:280-289.
2. Derzbach, L. B.: Ketogén diéta alkalmazása csecsemő- és gyermekkori terápiarezisztens epilepsziákban. *Gyermekgyógyászat*, 2009. 60(1):6-13.
3. Kossoff, E.: More fat and fewer seizures: dietary therapies for epilepsy. *Lancet*, 2004. 3:415-420.
4. Maydell, B. W.: Efficacy of the ketogenic diet in focal versus generalized seizures. *Pediatr Neurol*, 2001. 25:208-212.
5. Kossoff, E.: Optimal clinical management of children receiving dietary therapies for epilepsy: Updated recommendations of the International Ketogenic Diet Study Group, *Epilepsia Open*, 2018. 3(2):175-192.
6. Definition and Classification of Epilepsy: International League Against Epilepsy, 2014. <https://www.ilae.org/guidelines/definition-and-classification>
7. Az Egészségügyi Minisztérium Szakmai protokollja, Az epilepsziáról (1. módosított változat), Hivatalos értesítő, 2009. évi 46. szám, 8957-8965.
8. Pasca L.: The changing face of dietary therapy for epilepsy, *Eur J Pediatr* 2016. 175:1267-1276.
9. Freeman JM: The ketogenic diet: one decade later. *Pediatrics* 2007. 119(3):535-43.
10. Wheless JW: History and Origin of the Ketogenic Diet. In: Stafstrom CE, Rho JM, editors. *Epilepsy and the Ketogenic Diet*. Totowa: Humana Press; 2004.
11. Lambrechts D: The MCT-ketogenic diet as a treatment option in refractory childhood epilepsy: A prospective study with 2-year follow-up. *Epilepsy&Behavior* 2015. 51:261-266
12. Lefevre F: Ketogenic diet for the treatment of refractory epilepsy in children: a systematic review of efficacy. *Pediatrics* 2000, 105. 45-47.
13. Henderson CB: Efficacy of the ketogenic diet as a treatment option for epilepsy: Meta-analysis. *J Child Neurol* 2006, 21:193-8.
14. Neal E.: The ketogenic diet for the treatment of childhood epilepsy, <http://neurology.thelancet.com> Published online May 3, 2008. DOI:10.1016/S1474-4422(08)70092-9
15. Kossoff E (2008): Optimal clinical management of children receiving the ketogenic diet: Recommendations of the International Diet Study Group, *Epilepsia*, 2008. 1-14. doi: 10.1111/j.1528-1167.2008.01765.x
16. A. van Berkel: Cognitive benefits of the ketogenic diet in patients with epilepsy: A systematic review, *Epilepsy&Behavior* 2018; 87:69-77.
17. 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>
18. Kossoff, E. M.: What are the minimum requirements for ketogenic diet services in resource-limited regions? Recommendations from the International League Against Epilepsy Task Force for Dietary Therapy. *Epilepsia*, 2015. 56:1337-1342.
19. <http://www.efad.org>
20. Dietary Reference Values for nutrients Summary report European Food Safety Authority (EFSA), Approved: 4 December 2017 doi: 10.2903/sp.efsa.2017.e15121
21. Kossoff E. et al: Optimal clinical management of children receiving dietary therapies for epilepsy: Updated recommendations of the International Ketogenic Diet Study Group. *Epilepsia Open*. 2018 21;3(2):175-192. doi: 10.1002/epi4.12225
22. Neal EG et al: A randomized trial of classical and medium-chain triglyceride ketogenic diets in the treatment of childhood epilepsy. *Epilepsia*. 2009 May;50(5):1109-17. doi: 10.1111/j.1528-1167.2008.01870.x
23. Shahabeddin Rezaei et al: Short-term and long-term efficacy of classical ketogenic diet and modified Atkins diet in children and adolescents with epilepsy: A systematic review and meta-analysis *Journal Nutritional Neuroscience* Volume 22, 2019 - Issue 5 doi. org/10.1080/1028415X.2017.1387721.
24. Klinikai és gyakorlati dietetika, szerkesztette: Figler Mária, Medicina Könyvkiadó ZRt, Budapest 2015.
25. Academy of Nutrition and Dietetics - <https://www.eatrightpro.org/practice/practice-resources/nutrition-care-process>
26. Kathleen Mahan & Janice L Raymond: Krause's Food & the Nutrition Care Process, 14th Edition, Saunders, 2016.

