



DIETA KETOGENNA

MGR SYLWIA GUDEJ

KLINIKA WRODZONYCH WAD METABOLIZMU I PEDIATRII

INSTYTUT MATKI I DZIECKA



Fundusze
Europejskie
Wiedza Edukacja Rozwój



Rzeczpospolita
Polska



Instytut
Matki i Dziecka

Unia Europejska
Europejski Fundusz Społeczny



edu-metgen.imid.med.pl



CEL: KETOZA

- Ograniczenie spożycia węglowodanów do takiego poziomu, aby uzyskać podwyższone stężenie ciał ketonowych we krwi
- 2-5 mmol/l

Klepper i wsp., 2021





Dieta ketogenna

- Dieta o optymalnej podaży kalorii
- Dieta wysokotłuszczowa
- Dieta normobiałkowa
- Dieta niskowęglowodanowa
- **Dieta niedoborowa** w witaminy i składniki mineralne –
WYMAGA STAŁEJ SUPLEMENTACJI

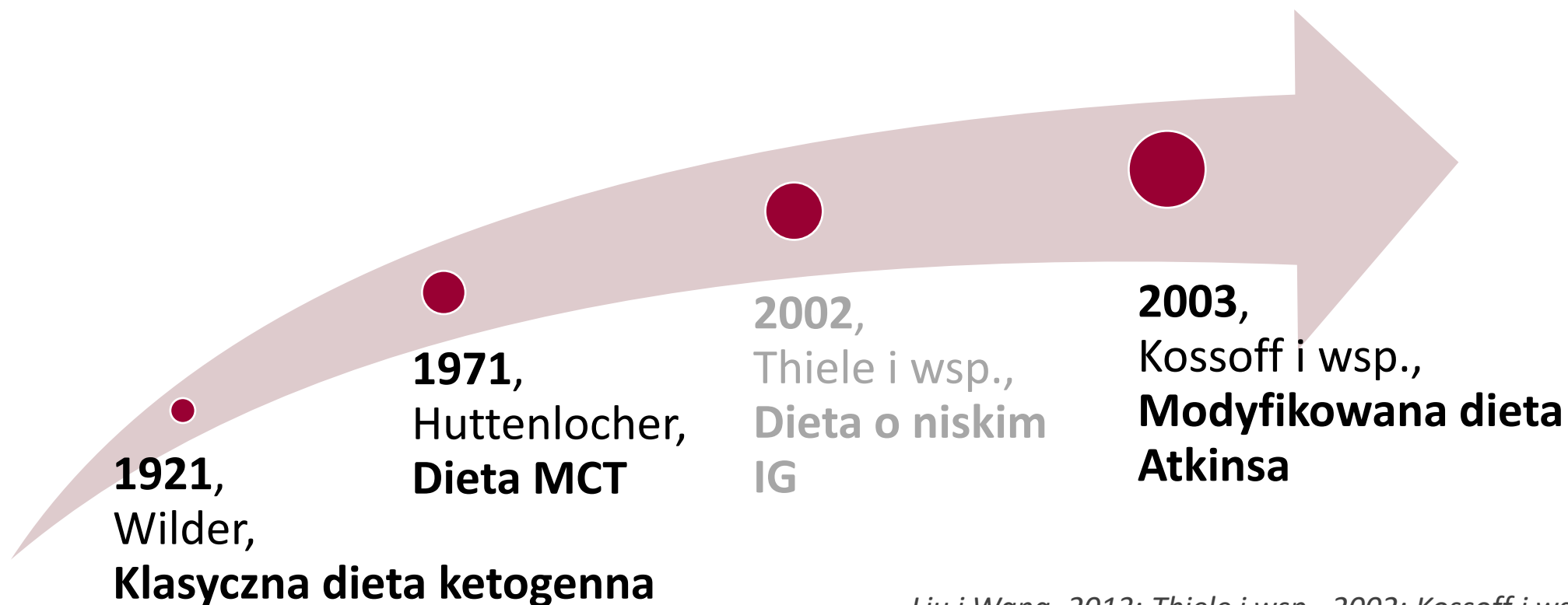
Kossoff i wsp., 2018; Academy of Nutrition and Dietetic, 2017

Fot. Internet





Rozwój diety ketogennej na przestrzeni lat

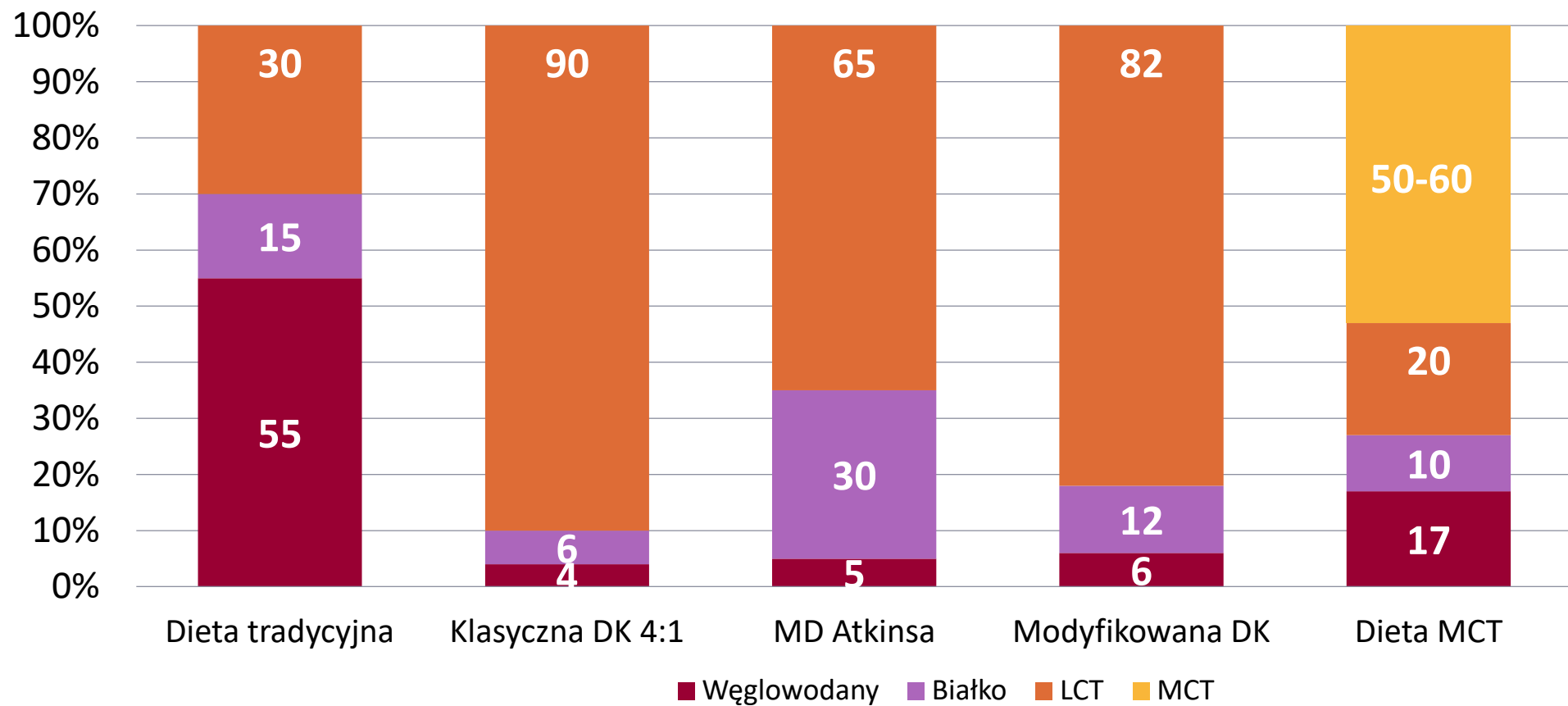


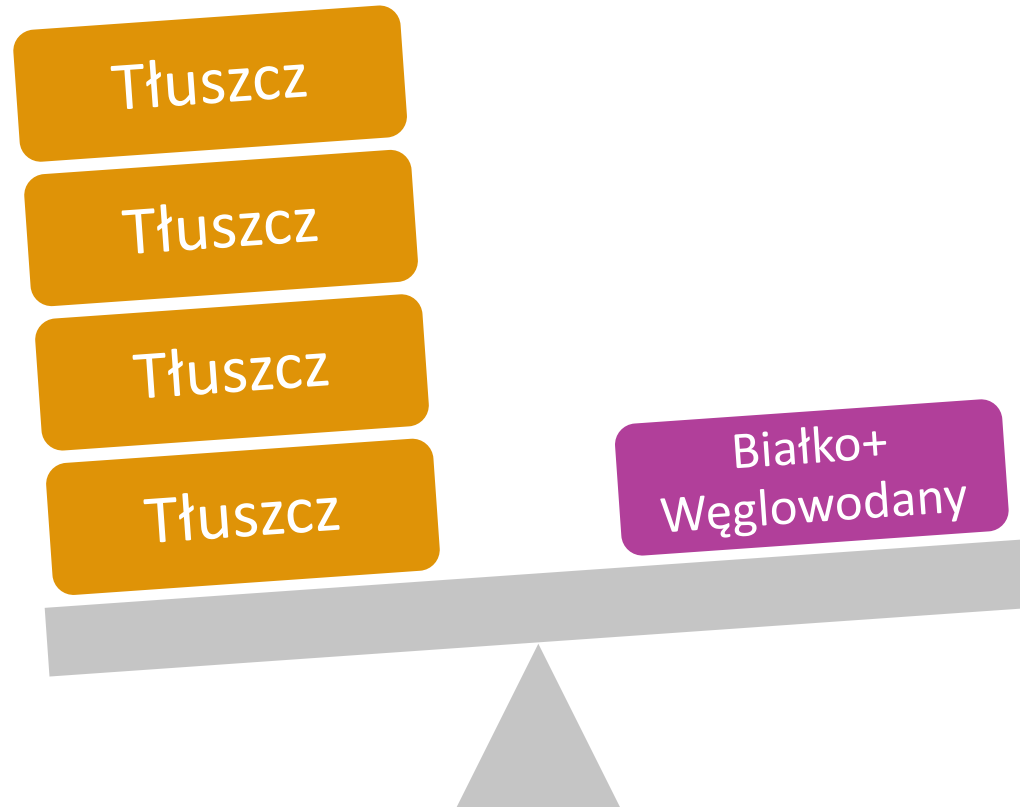
Liu i Wang, 2013; Thiele i wsp., 2002; Kossoff i wsp., 2003





Różnice w składzie odżywczym





PROPORCJE MAKROSKŁADNIKÓW

- Stosunek wagowy tłuszczu do białka i węglowodanów łącznie
 - **4:1** $\rightarrow$ 4 g T : 1 g B+W
 - **3:1** $\rightarrow$ 3 g T : 1 g B+W
 - **2:1** $\rightarrow$ 2 g T : 1 g B+W

Academy of Nutrition and Dietetic, 2017



Bezwzględne wskazanie do zastosowania diety ketogennej:

- Deficyt transportera glukozy typu 1 (GLUT1-DS)
- Deficyt dehydrogenazy pirogronianu (PDHD)

SPECIAL REPORT

Optimal clinical management of children receiving dietary therapies for epilepsy: Updated recommendations of the International Ketogenic Diet Study Group

¹Eric H. Kossoff
⁵A.G. Christina Babb
⁹J. Helen Cross
¹⁴Joerg Klepper
¹⁸Janak K. Nathan
²³Suvasini
²⁶Maria M. Vaccarella
³⁰Elaine C. Wirrell

Received: 3 May 2020 | Revised: 13 June 2020 | Accepted: 16 June 2020
DOI: 10.1002/epi4.12414

SPECIAL REPORTS

Epilepsia Open®

Glut1 Deficiency Syndrome (Glut1DS): State of the art in 2020 and recommendations of the international Glut1DS study group

Joerg Klepper¹ | Cigdem Akman² | Marisa Armeno³ | Stéphane Auvin⁴ | Mackenzie Cervenka⁵ | Helen J. Cross⁶ | Valentina De Giorgis⁷ | Adela Della Marina⁸ | Kristin Engelstad² | Nicole Heussinger⁹ | Eric H. Kossoff¹⁰ | Wilhelmina G. Leen¹¹ | Baerbel Leiendecker⁸ | Umrao R. Monani¹² | Hirokazu Oguni¹³ | Elizabeth Neal¹⁴ | Juan M. Pascual¹⁵ | Toni S. Pearson¹⁶ | Roser Pons¹⁷ | Ingrid E. Scheffer¹⁸ | Pierangelo Veggiotti¹⁹ | Michél Willemsen²⁰ | Sameer M. Zuberi²¹ | Darryl C. De Vivo²

¹Children's Hospital Aschaffenburg-Alzenau, Aschaffenburg, Germany

²Department of Neurology and Pediatrics, Vagelos College of Physicians and Surgeons at Columbia University, New York, NY, USA

³Department of Nutrition, Hospital Pediatria JP Garrahan, Buenos Aires, Argentina



Practice Paper of the Academy of Dietetics: Classic and Modified Ketogenic Diet for Treatment of Epilepsy

ABSTRACT

Ketogenic diet (KD) therapy is an established form of treatment for both pediatric and adult patients with intractable epilepsy. Ketogenic diet is a term that refers to any diet therapy in which dietary composition would be expected to result in a ketogenic state of human metabolism. While historically considered a last-resort therapy, classic KDs and their modified counterparts, including the modified Atkins diet and low glycemic index treatment, are gaining ground for use across the spectrum of seizure disorders. Registered dietitian



ODMIENNE PODEJŚCIE DO LECZENIA GLUT1 DS

Kryteria	Lekooporna padaczka	GLUT1DS
WSKAZANIA		
Padaczka	jeśli 2 leki przeciwpad. zawiodą	„1 linia leczenia”
Zburzenia ruchowe	-	„1 linia leczenia”
Rozwój	-	„1 linia leczenia”
LECZENIE		
włączenie	dowolne	w każdym wieku, jak najwcześniej
Czas trwania	pow. 2 lat	co najmniej do wczesnej dorosłości
Ketoza/Stosunek ketogeny	zmienne	tak wysoka, jak tolerowana
LGIT	opcjonalnie	niezalecane
Monitorowanie ketozy	w moczu/krwi	we krwi
Stężenie karnityny	opcjonalnie	zalecane

Klepper i wsp. 2020



Przeciwwskazania – KONIECZNA kwalifikacja

BEZWZGLĘDNE

- Deficyt karnityny (pierwotny)
- Deficyt I i II tranferazy karnityno-palmitynowej (CPT)
- Deficyt translokazy karnityny
- Zaburzenia beta-oksydacji kwasów tłuszczowych
- Deficyt karboksylazy pirogronianowej
- Porfiria

WZGLĘDNE

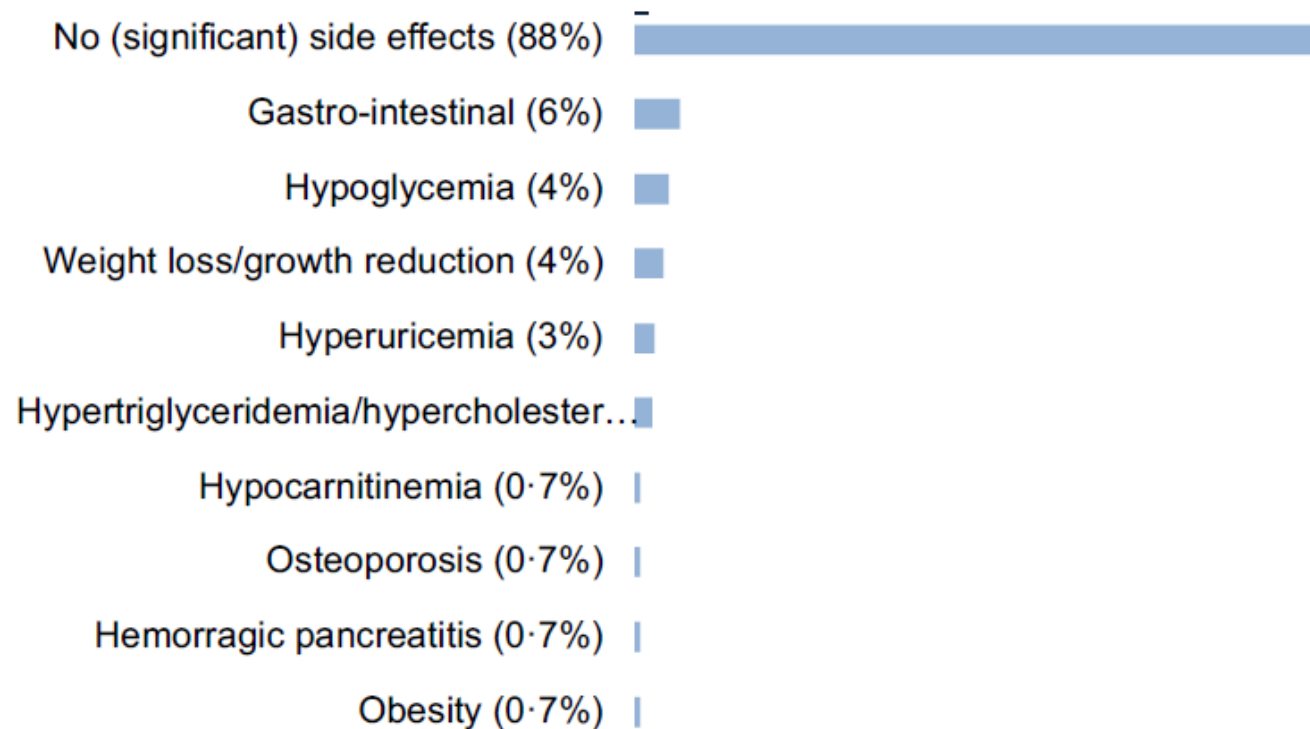
- Trudność utrzymania optymalnego stanu odżywienia
- Ognisko padaczkowe potwierdzone badaniami neuroobrazowymi i wideo-EEG
- **Brak współpracy ze strony rodziców/opiekunów**
- Leczenie propofolem

Inne? → decyzja zespołu prowadzącego leczenie

Kossoff i wsp., 2018



MOŻLIWE DZIAŁANIA NIEPOŻĄDANE



Skutki uboczne oceniono u 173 z 270 pacjentów z deficytem GLUT1 objętych analizą

88% pacjentów nie zgłaszało wystąpienia znaczących działań niepożądanych

18% z 270 pacjentów – nieprzestrzeganie zaleceń

Marit i wsp., 2019





Ocena przed włączeniem leczenia dietetycznego

Kossoff i wsp., 2018

Szereg badań	Ocena stanu odżywienia	Ocena sposobu żywienia
Ustalenie formy diety	Ustalenie rodzaju leczenia dietetycznego	Ustalenie wartości odżywczej diety i suplementacji



INDYWIDUALIZACJA DIETY KETOGENNEJ

- Zapotrzebowanie energetyczne
- Minimum 75% DRI witamin i składników mineralnych
- Stosunek ketogeny
- Plan posiłków
- Rodzaj posiłków
- **Optymalne stężenie ketozy**

→ Stały kontakt z dietetykiem





Suplementacja diety ketogennej

Rekomendowane:

- Preparaty kompleksowe witaminowo-mineralne
- Wapń i witamina D

Do rozważenia:

- Selen
- Magnez
- Fosfor
- Żelazo
- Probiotyki
- EPA/DHA
- MCT
- Karnityna
- Cytryniany
- Środki przeciw zaparciom
- Enzymy trawienne

Kossoff i wsp., 2018



Przykładowe posiłki – klasyczna dieta ketogenna 4:1

Posiłek		B [g]	T [g]	W [g]	E [kcal]
Zupa brokułowa, jagody	35 g brokuły 9 g marchew 19 g piersi indyka 30 g oleju rz. 10 g śmietany 36% 3 g pestki dyni 10 g jagód	5,8	35,3	3,1	353,4
Salatka jarzynowa z jajkiem	35 g jaja kurzego 10 g groszku ziel. 8 g pietruszki k. 15 g marchwi 10 g selera k. 10 g majonezu 24 g oleju rz.	5,8	35,0	3,0	349,9



Dieta wymaga skrupulatnego liczenia

Jajecznica z pomidorem

B: 6.97 g

T: 27.09 g

W: 2.02 g

kcal: 279.77

Stosunek ketogenny 3.0 : 1

Składniki

- 50 g Jaja kurze całe surowe, gotowane
- 27 g Masło extra 82%
- 50 g Pomidor

Jajecznica z papryką

B: 7.17 g

T: 27.24 g

W: 2.87 g

kcal: 285.32

Stosunek ketogenny 2.7 : 1

Składniki

- 50 g Jaja kurze całe surowe, gotowane
- 27 g Masło extra 82%
- 50 g Papryka czerwona



Efekty leczenia dietetycznego w GLUT1DS

- W grupie 230 pacjentów, napady padaczkowe ustały całkowicie (52%) lub zmniejszyły się (31%), pozostały bez zmian u 17%, natomiast stan uległ pogorszeniu tylko w 0,4% pacjentów
- Zaburzenia ruchowe ustały u 13%, uległy poprawie u 69%, pozostały bez zmian u 17%, pogorszyły się u 1,6% (n=127 pacjentów)
- Zdolności poznawcze uległy poprawie u 59% z 58 pacjentów, pozostały bez zmian u 40% i pogorszyły się u 1,7%

Marit i wsp., 2019



Fundusze
Europejskie
Wiedza Edukacja Rozwój



Rzeczpospolita
Polska



Instytut
Matki i Dziecka

Unia Europejska
Europejski Fundusz Społeczny



edu-metgen.imid.med.pl

● ● ● ●

DZIĘKUJĘ



sylwia.gudej@imid.med.pl



www.imid.med.pl



Fundusze Europejskie
Wiedza Edukacja Rozwój



**Rzeczpospolita
Polska**



**Instytut
Matki i Dziecka**

Unia Europejska
Europejski Fundusz Społeczny



edu-metgen.imid.med.pl