

6. BÖLÜM

KETOJENİK DİYET ÖNCESİ METABOLİK DEĞERLENDİRME

Melis KÖSE ¹

Ketojenik diyet (KD), organizmada katabolizmaya yol açmadan açlık durumuna yakın bir metabolik süreç oluşturan bir tedavi modelidir. Kalıtsal metabolik hastalıklar içinde kompleks I eksikliği başta olmak üzere elektron transport zincir bozuklukları, piruvat dehidrogenaz eksikliği (PDHE), Glukoz Transporter 1 Defekti (GLUT-1D), Glikojen depo hastalıkları, nonketotik hiperglisinemi, süksinat semi-aldehit dehidrogenaz eksikliği hastalıklarında KD'nin etkinliği bildirilmektedir.¹

Ketojenik diyetle karar verme ve geçiş sürecinin önemli bir parçası metabolik değerlendirmedir. KD öncesi metabolik değerlendirmenin temel amacı; kontrendikasyon teşkil eden kalıtsal metabolik hastalıkları (KMH) ve komplikasyona yol açabilecek komorbid durumları (böbrek taşı, hiperkolesterolemi, kilo alım azlığı ve kronik metabolik asidoz) tespit etmektir.²

Ketojenik diyet öncesi metabolik değerlendirmenin en temel amacı kontrendikasyon teşkil eden durumların ekartasyonudur ve pek çok spesifik kalıtsal metabolik hastalıkta (primer karnitin eksikliği [PCD], karnitin palmitoil transferaz I ve II eksikliği [CPTI/CPTII], karnitin translokaz eksikliği, beta-oksidasyon defektleri, orta zincirli açıl dehidrogenaz eksikliği [MCAD], uzun zincirli açıl dehidrogenaz eksikliği [LCAD], kısa zincirli açıl dehidrogenaz eksikliği (SCAD), uzun zincirli 3-hidroksi açıl KoA eksikliği, orta zincirli 3-hidroksi açıl KoA eksikliği, piruvat karboksilaz eksikliği ve porfiri) KD kontrendikedir.² Günümüze kadar yayınlanmış olan kaynaklarda kesin olarak geçmemekle birlikte enerji metabolizmasını keton aksına kaydıran bir diyet modeli olduğu gözönünde bulundurulduğunda ketonların yıkımında defektle birlikte giden ketoliz defektleri de bu listeye eklenebilir (Tablo 1). KD'e metabolik adaptasyon, organizmanın primer enerji kaynağı olarak karbonhidrat kullanımından lipid kullanımına geçişini kapsamaktadır. Yağ metabolizma bozukluğu olan bir hasta, tahmin edilebileceği gibi açlık durumu ya da KD halinde metabolik

¹ Doç Dr., İzmir Katip Çelebi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD., Çocuk Metabolizma ve Beslenme Bölümü, drmelisdemir@gmail.com

MCT1	Nonspesifik	D-3OH butirat ekskresyonunda artış
CPT1D	N/ serbest karnitin, C16, C18, C18:1	Nonspesifik
CACTD	Total karnitin , serbest karnitin C16, C18, C18:1	Dikarboksilik asit ekskresyonu
CPTIID	(C16 +C18:1)/C2	Dikarboksilik asit ekskresyonu
CTD	Serbest karnitin , Total karnitin , tüm açıl karnitinler	Nonspesifik
CACTD	Total karnitin , serbest karnitin , C16, C18, C18:1	Dikarboksilik asit ekskresyonu +/-

CPT I:Karnitin palmitoiltransferaz tip I eksikliği, CPT II:Karnitin palmitoiltransferaz tip II eksikliği, CTD: Karnitin transport defekti, LCHAD: Uzun zincirli 3-hidroksi acil-CoA dehidrogenaz eksikliği, MCAD: Orta zincirli açıl-CoA dehidrogenaz eksikliği, SCAD: kısa zincirli acil-CoA dehidrogenaz eksikliği, SCAD, kısa zincirli açıl Co-A dehidrogenaz eksikliği

KAYNAKLAR

1. Scholl-Bürgi S, Höller A, Pichler K, et al. Ketogenic diets in patients with inherited metabolic disorders. *J Inherit Metab Dis.* 2015; 38:765-73. doi: 10.1007/s10545-015-9872-2. Epub 2015 Jun 25. PMID: 26109259.
2. Kossoff EH, Zupec-Kania BA, Auvin S, et al. Optimal clinical management of children receiving dietary therapies for epilepsy: Updated recommendations of the International Ketogenic Diet Study Group. *Epilepsia Open.* 2018;3:175-192. doi: 10.1002/epi4.12225. PMID: 29881797; PMCID: PMC5983110.
3. Arslan N, Guzel O, Kose E, et al. Is ketogenic diet treatment hepatotoxic for children with intractable epilepsy? *Seizure.* 2016;43:32-38. doi: 10.1016/j.seizure.2016.10.024. Epub 2016 Nov 13.
4. Ünalp A, Gürbüz G, Edizer S, ve ark. Üçüncü Basamak Bir Çocuk Hastanesindeki Ketojenik Diyet Ekibinin Ketojenik Diyet Tedavisi Deneyimleri. *İzmir Dr.Behçet Uz Çocuk hastanesi Dergisi* 2018; 8: 175-183
5. Saudubray JM, Berghe GVD, Walter JH. *Inborn metabolic diseases.* 5th ed., Springer, Heidelberg, 2006, p.202-222
6. Dressler A, Stöcklin B, Reithofer E, et al. Long-term outcome and tolerability of the ketogenic diet in drug-resistant childhood epilepsy--the Austrian experience. *Seizure.* 2010;19:404-8. doi: 10.1016/j.seizure.2010.06.006. Epub 2010 Jul 2.
7. Yılmaz Ü, Edizer S, Köse M, et al. The effect of ketogenic diet on serum lipid concentrations in children with medication resistant epilepsy. *Seizure.* 2021;10;91:99-107. doi: 10.1016/j.seizure.2021.06.008. Epub ahead of print.
8. Asadi M, Rahimlou M, Shishehbor F, Mansoori A. The effect of l-carnitine supplementation on lipid profile and glycaemic control in adults with cardiovascular risk factors: A systematic review and meta-analysis of randomized controlled clinical trials. *Clin Nutr.* 2020;39:110-122. doi: 10.1016/j.clnu.2019.01.020. Epub 2019 Feb 22.