

10. BÖLÜM

STATUS EPILEPTİKUS TEDAVİSİNDE KETOJENİK DİYET KULLANIMI

Gürkan GÜRBÜZ¹

Ketojenik diyet (KD) yüksek yağ, yeterli protein ve kısıtlı karbonhidrattan oluşan bir diyetdir ve ilaca dirençli epileptik nöbetlerin durdurulması amacıyla 1920'lerden beri kullanılmaktadır.¹ Etki mekanizması kesin olarak bilinmemekle birlikte, primer serebral enerji gereksiniminin keton cisimciklerinden sağlanması yoluyla etki gösterdiği, antiepileptik, anti-inflamatuar ve nöroprotektif etkisinin olduğu bilinmektedir.² Epilepsi tedavisi dışında mutlak endikasyonu olan spesifik metabolik hastalıklar glukoz transporter-1 (GLUT-1) eksikliği, piruvat dehidogenaz eksikliği (PDHD) dışında beyin tümörleri ve otizm spektrum bozuklukları gibi hastalıklarda da kullanımı mevcuttur.^{3,4}

Status epileptikusa yönelik temel tedavi algoritması uygulandıktan sonra, nöbetin başlangıcından 24 saat geçmesine ve intravenöz anestezi madde verilmesine rağmen halen nöbetlerin devam etmesine süper-refrakter status epileptikus (SRSE) denilmektedir.⁵ Süper-refrakter status epileptikusun mortalite ve morbiditesi oldukça yüksektir. Refrakter status epileptikustan anestezi ilaçlara yanıt alınamamasıyla ayrılır. Ketojenik diyetin status epileptikusun erken evrelerinde başlanmasının klinik bir etkinliği bilinmemekteyken, SRSE üzerine etkili olduğu küçük hasta serileri ile bildirilmiş ve özellikle ateşli enfeksiyonla ilişkili epilepsi sendromunda (febrile infection-related epilepsy syndrome- FIRES) yüz güldürücü sonuçlar elde edilmiştir. Ketojenik diyet çalışma grubu 2018'de KD'nin FIRES'te etkin bir tedavi olduğu fikir birliğine varmışlardır.⁶

Ketojenik Diyetin Status Epileptikusta Kullanımı

Ketojenik diyet başlanmadan önce mümkün olan en kısa sürede hem etiyo-lojiyi aydınlatacak hem de kontrendike olduğu durumların varlığını gösterecek testler yapılmalıdır. Bu testler rutin biyokimyasal, hematolojik ve enfeksiyon ile

¹ Dr. Öğr. Üyesi, Tekirdağ Namık Kemal Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD., Çocuk Nörolojisi Bölümü, drgurkangurbuz@hotmail.com

Günlük sıvı ihtiyacı: 1000 ml+50 ml/kg/gün (Tablo-2)

Bazal metabolik hızı: 50 kcal/kg/gün (Tablo-3)

Kalori ihtiyacı: 50 kcal/kg/gün: 50x20 =1000 kcal/gün

Sıvı ihtiyacı: 1000 ml+50 ml/kg/gün: 1000+(50x20) =2000 ml/gün

Reçete: 142gr Ketocal 4:1 toz mama, 1858 ml su ile karıştırılarak 4 öğünde (veya 83,3 ml/saat hızında nazogastrik sonda ile devamlı infüzyonla) nazogastrik sonda ile verilecek.

SONUÇ

Ketojenik diyet, ilaca dirençli nöbetleri devam eden status epileptikus tanısı alan hastalarda hayat kurtarıcı olabilir. Ketojenik diyet, kontrendike olduğu nadir durumlar dışlandıktan sonra mutlaka zaman kaybetmeden başlanmalıdır. Özellikle FIRES'te dramatik yanıt alındığı kanıtlanmıştır. Görülebilecek yan etkiler nadir olup akut dönemde hayati yan etki genellikle gözlenmemektedir. Hastaların hem yoğun bakımda hem de taburculuk sonrası yakından izlenmesi uzun dönem komplikasyonların saptanması açısından önem taşır.

KAYNAKLAR

1. Wilder RM. The effect of ketonemia on the course of epilepsy. Mayo Clin Bulletin 1921;2:307-8.
2. Koh S, Dupuis N, Auvin S. Ketogenic diet and Neuroinflammation. Epilepsy Res 2020;167:106454.
3. Castro K, Faccioli LS, Baronio D, Gottfried C, Perry I. S, dos Santos Riesgo R. Effect of a ketogenic diet on autism spectrum disorder: A systematic review. Research in Autism Spectrum Disorders 2015; 20: 31-8.
4. Maurer GD, Brucker DP, Bähr O, Harter PN, Hattingen E, Walenta S et. al. Differential utilization of ketone bodies by neurons and glioma cell lines: a rationale for ketogenic diet as experimental glioma therapy. BMC cancer 2011;11:1-17.
5. Samanta D, Garrity L, Arya R. Refractory and super-refractory status epilepticus. Indian pediatrics 2020; 57.3: 239-53.
6. Kossoff EH, Zupec-Kania BA, Auvin S, Ballaban-Gil KR, Christina BA, Blackford R, et al. Optimal clinical management of children receiving dietary therapies for epilepsy: Updated recommendations of the International Ketogenic Diet Study Group. Epilepsia Open 2018; 3:175-92.
7. Unalp A. Çocukluk çağı epilepsilerinde ketojenik diyet uygulamaları. İzmir Dr. Behçet Uz Çocuk Hast. Dergisi 2017;7:169-77.
8. Saudubray JM, Martin D, de Lonlay P, Touati G, Poggi-Travert F, Bonnet D et al. Recognition and management of fatty acid oxidation defects: a series of 107 patients. J Inher Metab Dis 1999;22:488-502.
9. Baumeister FA, Oberhoffer R, Liebhaver GM, Kunkel J, Eberhardt J, Holthausen H, et al. Fatal propofol infusion syndrome in association with ketogenic diet. Neuropediatrics 2004; 35: 250-2.

10. Vasquez A, Farias-Moeller R, Tatum W. Pediatric refractory and super-refractory status epilepticus. *Seizure* 2019;68:62-71.
11. Tully I, Draper ES, Lamming CR, Mattison D, Thomas C, Martland T, et al. Admissions to paediatric intensive care units (PICU) with refractory convulsive status epilepticus (RCSE): a two-year multi-centre study. *Seizure* 2015;29:153-161.
12. Gaspard N, Hirsch LJ, Sculier C, Loddenkemper T, van Baalen A, Lancrenon J, et al. New-onset refractory status epilepticus (NORSE) and febrile infection-related epilepsy syndrome (FIRES): State of the art and perspectives. *Epilepsia* 2018;59:745-52.
13. Villeneuve N, Pinton F, Bahi-Buisson N, Dulac O, Chiron C, Nabbout R. The ketogenic diet improves recently worsened focal epilepsy. *Dev Med Child Neurol* 2009;51:276-81.
14. Nabbout R, Mazzuca M, Hubert P, Peudennier S, Allaire C, Flurin V, Aberastury M, Silva W, Dulac O. Efficacy of ketogenic diet in severe refractory status epilepticus initiating fever induced refractory epileptic encephalopathy in school age children (FIRES). *Epilepsia* 2010;51:2033-7.
15. Appavu B, Vanatta L, Condie J, Kerrigan JF, Jarrar R. Ketogenic Diet Treatment for Pediatric Super-Refractory Status Epilepticus. *Seizure*. 2016;41:62-5.
16. Peng P, Peng J, Yin F, Deng X, Chen C, He F, Wang X, Guang S, Mao L. Ketogenic Diet as a Treatment for Super-Refractory Status Epilepticus in Febrile Infection-Related Epilepsy Syndrome. *Front Neurol*. 2019;26:423.
17. Gürbüz G, Kumru B, Özsevik S, Bilgiç AE, Ünalp A. The Efficacy, Safety and Side-Effect Profile of the Ketogenic Diet in the Treatment of Pediatric Super-Refractory Status Epilepticus. *J Nutri Med Diet Care* 2019;5:041.
18. Farias-Moeller R, Bartolini L, Pasupuleti A, Brittany Cines RD, Kao A, Carpenter JL. A practical approach to ketogenic diet in the pediatric intensive care unit for super-refractory status epilepticus. *Neurocrit Care*. 2017;26:267-72.
19. Villeneuve N, Pinton F, Bahi-Buisson N, Dulac O, Chiron C, Nabbout R. The ketogenic diet improves recently worsened focal epilepsy. *Dev Med Child Neurol*. 2009;51:276-81.
20. Vaccarezza M, Silva W, Maxit C, Agosta G. Super-refractory status epilepticus: treatment with ketogenic diet in pediatrics (Spanish). *Rev Neurol*. 2012;55:20-5.
21. O'Connor SE, Ream MA, Richardson C, Mikati MA, Trescher WH, Byler DL et al. The ketogenic diet for the treatment of pediatric status epilepticus. *Pediatr Neurol*. 2014;50:101-103. Erratum in: *Pediatr Neurol*. 2014;51(2):286. Ream, Margie A [added]; Mikati, Mohamad A [added]. PMID: 24287234.
22. Lin JJ, Lin KL, Chan OW, Hsia SH, Wang HS, CHEESE Study Group. Intravenous ketogenic diet therapy for treatment of the acute stage of super-refractory status epilepticus in a pediatric patient. *Pediatr Neurol*. 2015;52(4):442-45.
23. Strzelczyk A, Reif PS, Bauer S, Belke M, Oertel WH, Knake S, Rosenow F. Intravenous initiation and maintenance of ketogenic diet: proof of concept in super-refractory status epilepticus. *Seizure-European Journal of Epilepsy*, 2013; 22: 581-83.