

Spesialsykehuset for epilepsi

LANDSDEKKENDE SYKEHUS, FORSKNINGS- OG KOMPETANSESENTER



Ketogen diett behandling ved terapiresistent epilepsi

Bjørn Bjurulf
Barneavdelingen

Historie

1911 Faste –effektiv mot epilepsi(MacFadden/Lennox)

1921 Mayo clinic-Ketogen diett

Mye brukt under 1920-30 tallet

1938 Fenytoin

Fra 1990-tallet USA

- 10-15% av barn med epilepsi svarer ikke på AED
- Hvis de første 3 AED ikke gir anfallfrihet- liten sjanse for anfallfrihet på andre AED

Hva er ketogen diett?

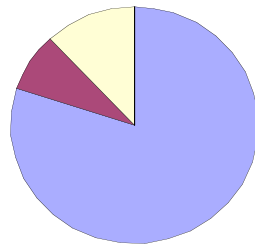
- En meget fettrik diett som kan brukes ved behandling av epilepsi
- Inneholder nokk proteiner for å dekke basale behov og svært lite karbohydrater

Ketogen ratio

- Hvor mye fett det er i forhold til karbohydrater og protein
- Ratio 4:1- 4 gram fett for hvert gram karbohydrater og protein
- Ratio 3-4:1 klassisk ketogen diett
- Ratio 1:1 modifisert Atkins diett

Mengde ernæringsemner ved ratio 4:1

Gram

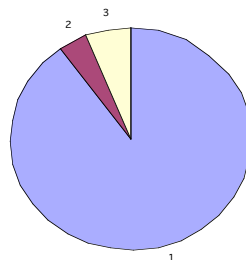


1=fett 9 kcal/g

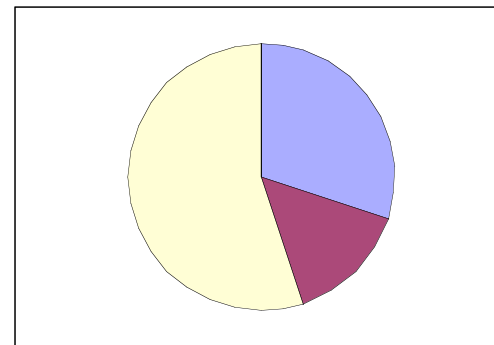
2=protein 4 kcal/g

3=karbohydrater
4 kcal/g

Kcal



Vanlig mat kcal



Ketogen diett-indikasjoner

- Et behandlingsalternativ hos barn med medikamentresistent epilepsi hvis kirurgi ikke er aktuell
- Første behandlingsvalg ved GLUT 1 defekt og Pyruvat dehydrogenase defekt
- Er brukt også hos voksne

- Best effekt hos mindre barn?
- Bedre effekt ved generalisert epilepsi enn ved epilepsi med partiell start (kirurgi)

Studier har vist god effekt ved terapieresistente epilepsisyndrom som



- Wests syndrom (infantile spasmer)
- Lennox Gastaut syndrom
- Dravets syndrom (Severe Myoclonic Epilepsy of Infancy)
- Tuberøs scleros
- Dooses syndrom (Myoklon-astatisk epilepsi)

Mulige indikasjoner i fremtiden

- Diabetes type 2-reduksjon i HbA1c
- Tumor cerebri- noen tumorceller kan ikke metabolisere ketonlegemer

Resultater i tidligere studier av barn med medikamentresistent epilepsi

- 10% anfallfrie
- Anfallreduksjon på >90 % hos 25 %
- Anfallreduksjon på > 50 % hos 50%
- God langtidseffekt

Ketogen diett på SSE

- Innleggelse 2-3 uker
- Gradvis opptrapping av ratio til bivirkninger/anfallfrihet- mål 3-4:1
- Ingen faste
- Kalorirestriksjon med 15%
- Jevn inntak av væske, jevn aktivitetsnivå

- Sukkerfrie kalk og vitamineraltabletter
- Kaliumcitrat som profylakse/behandling av nyrestein overveies
- Tett telefon og mailkontakt
- Kontroller etter 2 og 4 måneder og deretter hver 3 måned

Finjustering av dietten - helt nødvendig for optimal effekt

- Maten må veies på spesialvekt
- Sukkerholdige medikamenter kan ikke brukes
- Vektoppgang/kraftig vektnedgang kan gi økning av anfall
- Justering av ratio og kalorier kan forbedre anfallsituasjonen
- Unngå ferdiglagd mat i startfase

Tillbakefall i anfall - Vanligste årsak at barnet fått i seg feil mat

- Besteforeldre/andre voksne
- Hundemat
- Beregning av ingredienser
- Sukker i tannpasta, solkrem og leppestift
- Bytte av merke ferdiglaget mat
- Varierende væskemengde i matvarer

Kontraindikasjoner

- Antatt dårlig compliance
- Beta oksidasjons defekter
- Mitokondriepatier
- Porfyrier
- Hereditære hyperlipidemier

Vanlige Bivirkninger

- Diskrete symptomer fra GI-kanalen
- Menstruasjonsforstyrrelser
- Hyperlipidemi
- Tretthet
- Hyperketose og dehydrering i startfasen

Mindre vanlige bivirkninger

- GI (obstipasjon, refluks, spisevegring)
- Nyrestein hos 3-7% (25% ved langtidsbehandling)
- Osteomalasi?
- Redusert lengdetilvekst
- Effekter på hjerte/kar og frakturer ved langtidsbehandling?

Hyperketose

- **Hjemme:** Gi mye sukkerfri væske
- Gem rehydreringvæske kan gis ved omgangssyke
- Små mengder sukkerholdig væske
- **På sykehus** kontroll av s/b og b-glukose x2-4
- Iv glukose hvis b-glukose < 2.2 eller symptomer
- Sukkerfri væske

Kirurgi/ annen sykdom

- Første pasient på op skjemaet
- Tett kontroll av s/b og b- glukose
- Sukkerfri væske
- Dietten kan avbrytes ved alvorlig annen sykdom, men risiko for forverring av anfall

Når avslutte dietten?

- Johns Hopkins 66 anfallfrie pasienter avsluttet dietten etter 2 år
- 13 (20%) tilbakefall i anfall etter 0-5,5 år
- 7 anfallfrie en andre gang
- 4 vedværende anfall til tross for ny forsøk med diett/medikamenter

Mekanismer i hjernen ved ketogen diett behandling

- Ligner metabolismen ved faste
- Forutsetter ketose?
- Kalorirestriksjon har effekt i seg selv

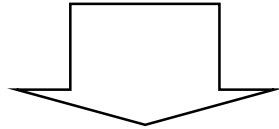
Ketonlegemer

- Acetoacetat (måles i urin)
- Betahydroxybutyrat(måles i blod)
- Aceton (kan måles i utåndningsluft)

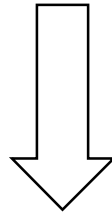
Ketonlegemer ser ut til å ha både nevroprotektiv og antiepileptisk effekt

Neuroprotektiv effekt?

Reduksjon i frie radikaler



Mindre oksidativ stress



Neuroprotektiv effekt?

Andre mulige mekanismer

- Lav pH/Inhibisjon gjennom protonensitive ionkanaler
- Flerumettede fettsyrer

- Forandring i elektrolytter og vannbalanse
- Forandring i neurotransmittorer
 - mer glutamat som kan omvandles til GABA
 - mer GABA i CSV hos de som har effekt av dietten

Ketogen diett-fordeler

- Lite kognitive bivirkninger
- De fleste positiv effekt på kognisjon og velvære-
uberoende av effekt på anfall
- Bedring av søvnkvalitet
- Effektiv behandlingsmetode ved terapiresistent
epilepsi

Krever

- God motivasjon hos pasient og pårørende
- Mye ekstraarbeid av foreldre
- God kjennskap til diett hos behandlere
- Tett kontakt med familie for å regulere diett utifra effekt og bivirkninger