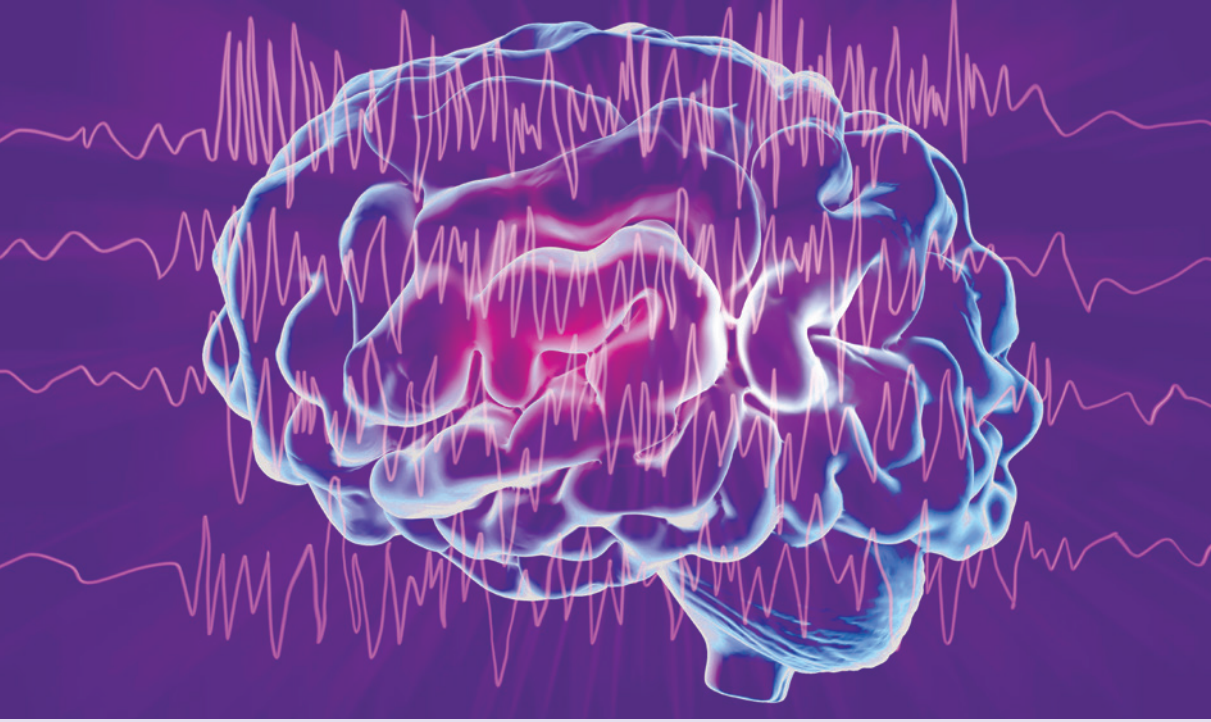


# Dirençli Epilepsili Çocuk Hastalarda Ketojenik Diyet Tedavisi Klinik Rehberi 2021



Türkiye  
**ÇOCUK NÖROLOJİSİ**  
Derneği



# Dirençli Epilepsili Çocuk Hastalarda Ketojenik Diyet Tedavisi Klinik Rehberi 2021

Hazırlayanlar

Türkiye Çocuk Nörolojisi  
Derneği adına:

Prof. Dr. Ayşe Serdaroğlu

Prof. Dr. Bülent Ünay

Prof. Dr. Ebru Arhan

Pediatric Diyetisyenliği  
Derneği adına:

Dr. Dyt. Fatma Ilgaz

Doç. Dr. Dyt. Nevra Koç

Dyt. Zeynep Akışın



Türkiye  
ÇOCUK NÖROLOJİSİ  
Derneği



Felibus Kitap: 05  
Sağlıklı Yaşam Dizisi: 03

ISBN: 978-605-81204-4-0

## **Dirençli Epilepsili Çocuk Hastalarda Ketojenik Diyet Tedavisi Klinik Rehberi 2021**

© Berkman Padar Yayın Grubu, 2021

Bu kitabın yayın hakları Berkman Padar Yayın Grubu'na aittir. Yayınevinin izni dahilinde tanıtım amacıyla yapılacak kısa alıntılar dışında herhangi bir yolla çoğaltılamaz.

Genel Yayın Yönetmeni: Murat Padar  
Yayına Hazırlayan: Hilal Soğancıoğlu  
Pitstop (GANG Reklam Tanıtım ve Yayıncılık Tic. Ltd. Şti.)  
Kapak Tasarım ve Sayfa Düzeni: Hasan Acar  
Pitstop (GANG Reklam Tanıtım ve Yayıncılık Tic. Ltd. Şti.)

Birinci Baskı: İstanbul, Eylül 2021

Baskı ve Cilt:

### **Deniz Matbaa Mücellit**

Maltepe Mahallesi, Hastane Yolu Sokak No:1/6 Zeytinburnu/İstanbul  
Tel: 0212 613 30 06  
Sertifika No: 48625

### **Felibus Kitap**

Barbaros Mah., Tophanelioğlu Cad., Köşklü Sok., No:5/11 Üsküdar/İstanbul  
Tel: 0 216 802 55 37  
E-posta: iletisim@bpyayin.com  
Sertifika No: 51923  
www.felibuskitap.com

   /felibuskitap

Felibus Kitap, Berkman Padar Yayın Grubu Tic. Ltd. Şti.'nin tescilli markasıdır.

## **Önsöz**

Ketojenik diyet tedavisi (KDT), 1920'lerden bu yana çocuk ve yetişkin dirençli epilepsi hastalarında kullanılan alternatif bir tedavi seçeneğidir. Antiepileptik ilaç ya da plasebo ile karşılaştırmalı yapılan kanıt değeri yüksek birkaç çalışmada KDT'nin etkin ve bilimsel bir tedavi seçeneği olduğu gösterilmiştir. Ancak halen Amerika ve Avrupa'da KDT'nin hekimler tarafından en son ya da sona yakın tercih edildiği, bazı çalışmalarda hekimlerin antiepileptik ilaç tedavisine başlarken kanıta dayalı önerilere uyarken ketojenik diyet tedavisine başlamada aynı hassasiyeti göstermedikleri görülmektedir. Güncel olarak KDT dünyada çok sayıda ülkede tercih edilse de hala tedaviye başlama zamanı, tedavi yönetimi ve hastaların takibi konusunda ortak bir uygulama rehberi bulunmamaktadır. KDT için ilk ulusal rehber, ideal hasta seçimi, hastaya göre tedavi protokolü belirlenmesi, hasta takibi ve tedavi yönetimi konularında deneyim paylaşmak ve klinik pratikte standardizasyon sağlamak amacıyla Almanya'da oluşturulmuştur. Aralık 2006'da "Charlie Foundation" isimli kuruluş, bu konuda deneyimli nörolog ve diyetisyenlerden oluşan uluslararası bir komisyonun KDT hakkındaki bilgileri gözden geçirmesiyle, 2009 yılında "American Epilepsy Society"den de onay almış ve ilk konsensüs kararı yayımlanmıştır. Bu konsensüs kararı 2018 yılında güncel veriler ışığında yenilenmiştir.

Ülkemizde KDT birçok çocuk nörolojisi merkezinde uygulanmakta ve standart uygulama, hasta seçimi, hasta takibi konusunda bir rehber ihtiyacı bulunmaktadır. Bu "Klinik Rehber" çocuk hastalarda epilepsi tedavisinde ketojenik diyet uygulamalarına bir standart getirmek, ketojenik diyet uygulayacak hekim ve diyetisyenlere yol göstermek amacıyla Türkiye Çocuk Nörolojisi Derneği ve Pediatri Diyetisyenliği Derneği işbirliği ile hazırlanmıştır.

Prof. Dr. Ebru Arhan  
Türkiye Çocuk Nörolojisi Derneği Adına

## Önsöz

Epilepsileri tedavi etmek için açlık ve benzeri beslenme uygulamalarının kullanımı MÖ 500'lü yıllara dayanmaktadır. Açlığın epilepsi tedavisinde ilk modern kullanımı ise Parisli iki hekim Gulep ve Marie tarafından 1911 yılında gerçekleştirilmiştir. Epilepsili 20 çocuk ve erişkine uyguladıkları tedavinin daha az nöbete neden olduğunu bulmuşlar, ancak çalışmalarında daha fazla detaya yer vermemişlerdir. Açlık metabolizmasının taklit edilerek epilepside bir tedavi seçeneği olarak kullanımına ise 1920'li yıllarda başlanmış, ancak yıllar içerisinde ketojenik diyetlerin tedavide kullanımında bir azalma gözlenmiştir. 1970-2000 yılları arasında Pubmed'de ketojenik diyetler ile ilgili yılda 2-8 makale yayımlanmıştır. Ketojenik diyetlerin epilepsi tedavisinde tekrar popüler olması ise 1994 yılında NBC'de yayınlanan ve 2 yaşındaki epilepsili Charlie Abraham'ın hikayesini anlatan TV programı ile olmuştur. Charlie'ye Jonhs Hopkins Hastanesinde Dr. Freeman ve Diyetisyen Millicent Kelly tarafından ketojenik diyet başlanmış, Charlie'nin nöbetleri düzelmiş ve antiepileptik ilaçların tümünü bırakmıştır. Daha sonra hem epilepsi araştırmalarını desteklemek hem de epilepsili diğer çocuklara yardım edebilmek amacıyla babası tarafından Charlie Foundation kurulmuştur. Ketojenik diyetlerin epilepsili çocuklarda kullanımı ise bu olaydan sonra ivme kazanmış, özellikle son 20 yılda epilepsi tedavisinde ketojenik diyetlerin kullanımı ile antiepileptik ilaç kullanımında önemli azalmalar kaydedilmiştir. Ülkemizde de son 10 yılda ketojenik diyetlerin tedavi amaçlı kullanımı yeniden gündeme gelmiş, son beş yılda ise birçok merkez tarafından sıklıkla kullanılmaya başlanmıştır.

Ketojenik diyetler pediatri alanında hem hazırlanması hem de uygulanması en zor diyetlerdir. Bu alanda çalışacak diyetisyenlerin mezuniyet sonrasında çeşitli teorik ve pratik eğitimler ile bu alanda desteklenmesi önem taşımaktadır. Pediatri Diyetisyenliği Derneği, kurulduğu 2018 yılından itibaren meslektaşlarımızın ketojenik diyetler ile ilgili donanımını artırmak amacıyla yüz yüze veya çevrimiçi gerçekleştirdiği toplantılar ile hem

teorik hem de pratik olarak eğitimler vermiştir. Özellikle de uygulamaya yönelik eğitimlerine de devam etmektedir. Derneğimizin ketojenik diyet tedavisi ile ilgili verdiği eğitimlere, başladığımız 29 Haziran 2019 tarihinden, bu rehber için bir araya geldiğimiz 17 Mart 2021 tarihine kadar 1070 meslektaşımız katılmıştır. Pediatri Diyetisyenliği Derneği olarak Türkiye Çocuk Nörolojisi Derneği ile ortaklaşa hazırladığımız "Direncili Epilepsili Çocuk Hastalarda Ketojenik Diyet Tedavisi Klinik Rehberi"ni başta meslektaşlarımız olmak üzere konuya gönül vermiş tüm sağlık çalışanlarının kullanımına sunmaktan büyük onur duyuyoruz.

Prof. Dr. Hülya Gökmen Özel  
Pediatri Diyetisyenliği Derneği Yönetim Kurulu Adına

## İçindekiler

Giriş .....	1
<b>1. Dirençli Epilepside Ketojenik Diyet Tedavisi Hasta Seçimi ve Takibi Prensipleri.....</b>	<b>3</b>
1.1. Yöntem .....	3
1.2. Hasta Seçimi.....	4
1.2.1. Ketojenik Diyet Tedavisi Uygulanması Önerilen Tanılar .....	4
1.3. Ketojenik Diyet Tedavisi Başlamadan Önce Yapılması Gereken Tetkikler .....	6
1.4. Ketojenik Diyet Türleri ve Hasta İçin Diyet Seçimi.....	6
1.5. Antiepileptik İlaç Kullanımı .....	7
1.6. Ketojenik Diyet Tedavisinde Sıvı Alımı ve Besin Ögesi Takviyeleri .....	8
1.7. Ketojenik Diyet Tedavisinde Uzun Süreli İzlem.....	9
1.7.1. Rutin Kontrollerde Yapılması Önerilenler .....	9
1.8. Ketojenik Diyet Tedavisinin Uzun Dönemli İstenmeyen Etkileri ve Kesilmesi Gereken Durumlar.....	10
1.9. Ketojenik Diyetin Sonlandırılması .....	10
1.10. Özet .....	11
1.11. Kaynaklar .....	12
<b>2. Dirençli Epilepside Ketojenik Diyetin Hazırlanması ve Uygulanması Prensipleri .....</b>	<b>14</b>
2.1. Diyet Öncesi Hazırlık.....	14
2.2. Ketojenik Diyet Türleri ve Diyetlerin Hesaplanması.....	16
2.2.1. Klasik Ketojenik Diyet.....	16
2.2.2.Orta Zincirli Trigliserit (MCT) Diyeti .....	20
2.2.3.Modifiye Atkins Diyeti .....	22
2.2.4 Düşük Glisemik İndeks Tedavisi (DGİT- Low Glycemic Index Treatment (LGIT)) .....	24
2.3. Ketojenik Diyet Tedavisinde Sıvı Alımı ve Besin Ögesi Takviyeleri.....	26
2.4. Diyet Türünün Seçimi.....	27
2.5. Menü Planlamada Kullanılan Bilgisayar Programları .....	30
2.6. Ketojenik Diyet Tedavisine Başlama .....	32
2.7. Diyete Başlarken Görülebilecek Akut İstenmeyen Etkiler ve Tedavisi .....	33
2.8. Nöbet Kontrolünün Sağlanamadığı Durumlarda Diyetin Düzenlenmesi.....	35
2.9. Ketojenik Diyet Tedavisinde Uzun Süreli İzlem.....	37
2.10. Ketojenik Diyetin Uzun Dönemli İstenmeyen Etkileri ve Tedavisi .....	37
2.11. Ketojenik Diyetin Sonlandırılması .....	39
2.12. Özel Durumlarda Ketojenik Diyet Tedavisi.....	41
2.12.1. Enteral (Tüple) Ketojenik Diyet Tedavisi .....	41
2.12.2.Parenteral Ketojenik Diyet Tedavisi.....	42
2.12.3.Süt Çocukluğu Döneminde Ketojenik Diyet Uygulama İlkeleri.....	45
2.13. Kaynaklar .....	48
<b>3. Ekler .....</b>	<b>52</b>
Ek-1: Klasik ketojenik diyet için sebze ve meyve değişim listesi.....	52
Ek-2: Klasik ketojenik diyet tedavisinin hesaplanmasına ilişkin örnek olgu çözümü.....	55
Ek-3: Orta zincirli trigliserit diyeti için değişim listeleri .....	57
Ek-4: Orta zincirli trigliserit diyetinin hesaplanmasına ilişkin örnek olgu çözümü .....	61
Ek-5: Modifiye Atkins Diyeti'nin hesaplanmasına ilişkin örnek olgu çözümü .....	63
Ek-6: Düşük glisemik indeks tedavisinin hesaplanmasına ilişkin örnek olgu çözümü .....	65

## Giriş

Ketojenik diyet tedavisi (KDT), çocuk ve yetişkin dirençli epilepsi hastalarında etkin olarak kullanılan non-farmakolojik alternatif bir tedavi seçeneğidir. Klasik ketojenik diyet (KD), 1921'den bu yana uygulanmaktadır (1). Günümüzde KDT dünyada 45'ten fazla ülkede tercih edilmekte, ancak hala tedaviye başlama zamanı, tedavi yönetimi ve hastaların takibi konusunda ortak bir uygulama rehberi bulunmamaktadır. Antiepileptik ilaç ya da plasebo ile karşılaştırmalı yapılan randomize ve kanıt değeri ('Class' II ve 'Class' III düzeyinde) bulunan birkaç çalışmada KDT'nin etkin ve bilimsel bir tedavi seçeneği olduğu gösterilmiştir (2-5). Buna rağmen Amerika ve Avrupa'da yapılmış olan ve uzman görüşü bildiren iki anket çalışmasında KDT'nin hekimler tarafından en son ya da sona yakın tercih edildiği, bazı çalışmalarda hekimlerin antiepileptik ilaç tedavisine başlarken kanıt dayalı önerilere uymalarına rağmen ketojenik diyet tedavisine başlamada aynı hassasiyeti göstermedikleri bildirilmiştir (6,7).

KDT için ilk ulusal rehber, ideal hasta seçimi, hastaya göre tedavi protokolü belirlenmesi, hasta takibi ve tedavi yönetimi konularında deneyim paylaşmak ve klinik pratikte standardizasyon sağlamak amacıyla Almanya'da oluşturulmuştur (8). Daha sonra "Charlie Foundation" isimli kuruluş Aralık 2006'da bu konuda deneyimli nörolog ve diyetisyenlerden oluşan uluslararası bir komisyon kurmuş, bu komisyon konsensüs kılavuzu için 15 soruyu e-posta yolu ile 26 katılımcıya göndermiş ve katılımcı yaklaşımlarını özetleyerek 2009 yılında "American Epilepsy Society" tarafından da onaylanan ilk konsensüs kararını yayımlamıştır (6).

Ülkemizde KDT birçok çocuk nörolojisi merkezinde uygulanmaktadır. KDT seçimi, uygulaması, hasta takibi konusunda standart bir rehber ihtiyacı bulunmaktadır. Bu "Klinik Rehber" çocuk hastalarda epilepsi tedavisinde ketojenik diyet uygulamalarına bir standart getirmek, ketojenik diyet uygulayacak hekim ve diyetisyenlere yol göstermek amacıyla oluşturulmuştur. Hasta seçimi ve takibi ile ilgili öneriler Türkiye Çocuk Nörolojisi Derneği tarafından, diyetin hazırlanması ve hastaya uygulanmasında uyulacak prensipler ise Pediatri Diyetisyenliği Derneği tarafından hazırlanmıştır.

# 1. Dirençli Epilepside Ketojenik Diyet Tedavisi Hasta Seçimi ve Takibi Prensipleri

## 1.1. Yöntem

Türkiye’de dirençli epilepsi tedavisinde ketojenik diyet tedavisi (KDT) kullanımı standardizasyonu için Türkiye Çocuk Nörolojisi Derneği tarafından belirlenen 10 çocuk nörolojisi uzmanına **Tablo 1.1**’de verilen anket soruları yöneltildi. Her merkezden tek uzman olacak şekilde, günlük pratiklerinde dirençli epilepsi hastası takip eden ve ketojenik diyet tecrübesi olan çocuk nörolojisi uzmanları belirlendi. Rehberin hasta seçimi ve takibi ile ilgili önerileri içeren klinik uygulama rehberi, bu uzmanların görüşleri doğrultusunda Türkiye Çocuk Nörolojisi Derneği adına Prof. Dr. Ayşe Serdaroğlu, Prof. Dr. Bülent Ünay ve Prof. Dr. Ebru Arhan’dan oluşan komisyon tarafından hazırlandı.

### Tablo 1.1. Anket soruları

- KDT hangi tanılar için uygundur?
- Cerrahi tedavi şansı olan hastalar KDT alabilir mi?
- KDT hangi hastalıklar için kontrendikedir?
- Hangi hastalar KDT için uygundur?
- KDT öncesi hangi tetkikler yapılmalıdır?
- Spesifik diyet seçimi: Hangi diyet hangi hastaya ve yaş grubuna uygulanmalıdır?
- Tedavi öncesi kalori ve sıvı kısıtlaması yapılmalı mıdır?
- KDT ile birlikte uygulanmaması gereken antiepileptik ilaç var mıdır?
- KDT başarılı ise antiepileptik ilaç tedavisi ne zaman kesilmelidir?
- KD tedavisine destek olarak hangi ilaçlar verilmelidir?
- Hastalar hangi aylarda kontrole çağrılmalıdır?
- Kontrolde rutin olarak neler bakılmalıdır?
- Ne zaman EEG çekilmelidir?
- Hangi istenmeyen etkilerde KDT sonlandırılmalıdır?
- KD tedavisini başarısız kabul etmek için kaç ay beklenmelidir?
- KD tedavisi başarılı ise ne zaman sonlandırılmalıdır?
- KD tedavisi kaç ayda sonlandırılmalıdır?

## 1.2. Hasta Seçimi

Uluslararası Ketojenik Diyet Çalışma Grubu'nun 2018'de yayımladığı güncel öneriler ve 2016'da yayımlanmış olan Avrupa Kılavuzu'na göre KDT süt çocukluğu döneminden erişkinliğe kadar her yaş aralığında uygulanabilen etkili bir tedavi yöntemidir (6,7). Klinik çalışmalarda KDT'nin 6 haftalık süt çocuklarında bile güvenli ve etkili olduğu gösterilmiştir (5). Bu nedenle KDT'nin 2 yaşından küçük süt çocuklarında kullanımı kılavuzlara girmiştir (7).

Tek başına ya da kombinasyon halinde verilen, en az iki uygun antiepileptik ilaç (AEİ) denemesine rağmen uzun süreli nöbetsizlik durumuna ulaşamayan hastalar 'International League Against Epilepsy' 2010 kriterlerine göre ilaç tedavisine dirençli olarak tanımlanır (7). Genelde iki ya da daha fazla AEİ ile yeterli etkinin sağlanamaması halinde KD son tedavi seçeneği olarak değerlendirilmektedir (6). Uluslararası KD Çalışma Grubu'nun anket çalışmasında ortalama 2,6 AEİ kullanımından sonra KD uygulamasına geçilmesi gerektiği görüşü saptanmıştır (7).

### 1.2.1. Ketojenik Diyet Tedavisi Uygulanması Önerilen Tanılar

KDT için kesin endikasyonlar: Dravet sendromu, Doose sendromu, 'Febrile Infection-Related Epilepsy Syndrome' (FIRES), GLUT-1 eksikliği, infantil spazm, Landau-Kleffner sendromu, Ohtahara sendromu, pirüvat dehidrojenaz eksikliği, süper refrakter status epileptikus, Rett sendromu, tüberoskleroz hastalığı olarak belirlenmiştir.

Rölatif endikasyonlar ise; Angelman sendromu, çocukluk çağı absans epilepsisi, CDKL5 ensefalopatisi, 'Electrical Status Epilepticus in Sleep' (ESES), juvenil myoklonik epilepsi (JME), Lafora hastalığı, Lennox-Gastaut sendromu olarak belirlenmiştir. Cerrahi şansı olan epilepsili çocuk hastalarda cerrahi öncesi nöbet sıklığını azaltmak amacı ile KDT denenebilir (Tablo 1.2).

**Tablo 1.2. Ketojenik diyet uygulanması önerilen kesin ve rölatif endikasyonlar**

Kesin endikasyonlar	Rölatif endikasyonlar
<ul style="list-style-type: none"><li>• Dravet sendromu</li><li>• Doose sendromu</li><li>• FIRES</li><li>• GLUT-1 eksikliği</li><li>• İnfantil spazm</li><li>• Landau-Kleffner sendromu</li><li>• Ohtahara sendromu</li><li>• Pirüvat dehidrojenaz eksikliği (PDHD)</li><li>• Süper refrakter status epileptikus</li><li>• Rett sendromu</li><li>• Tüberoskleroz hastalığı</li></ul>	<ul style="list-style-type: none"><li>• Angelman sendromu</li><li>• Çocukluk çağı absans epilepsisi</li><li>• CDKL5 ensefalopatisi</li><li>• ESES</li><li>• JME</li><li>• Lafora hastalığı</li><li>• Lennox-Gastaut sendromu</li></ul>

KDT bazı durumlarda kontrendikedir. KDT'nin metabolik adaptasyonunda primer enerji kaynağı karbonhidratlardan yağlara doğru kayar. Buna bağlı olarak, yağ metabolizması bozukluğu olan hastalarda açlık ya da KDT ile bozulma görülür. KDT'ye aday olan hastaya tedavi başlamadan önce, yağ asit transport ve oksidasyon sistemlerinin incelenmesi gereklidir. KDT'nin kontrendike olduğu durumlar, beta oksidasyon defektleri, karnitin eksikliği, MCAD eksikliği, LCAD eksikliği, SCAD eksikliği, pirüvat karboksilaz eksikliği, porfiriya, hiperinsülinizmdir (Tablo 1.3).

**Tablo 1.3. KDT hangi hastalıklarda kontrendikedir?**

- Beta oksidasyon defektleri
- Karnitin eksikliği
- MCAD eksikliği
- LCAD eksikliği
- SCAD eksikliği
- Pirüvat karboksilaz eksikliği
- Porfiriya
- Hiperinsülinizm

“ İki ya da daha fazla antiepileptik ilaca yanıtız dirençli epilepsili hastalarda KDT, Tablo 1.2'de gösterilen kesin ya da rölatif endikasyonlarla başlanabilir. Kontrendike olduğu durumlar iyi saptanmalıdır. ”



### 1.3. Ketojenik Diyet Tedavisi Başlamadan Önce Yapılması Gereken Tetkikler

Diyet öncesi yapılması gereken tıbbi incelemeler ve laboratuvar incelemeleri merkezlerin protokolleri ve olanaklarına göre farklılık göstermekle birlikte, öneriler çoğunlukla benzerdir. Çocukta yüksek yağlı ve düşük karbonhidratlı bir diyetin kontrendike olabileceği olası bir metabolik hastalık varlığını dışlamak için diyet tedavisi öncesinde mutlaka metabolik incelemeler yapılmalıdır. Bu testlerin tamamlanması zaman alacağından, çocuğun KDT'ye uygunluğunun değerlendirildiği sürecin ilk aşamalarında testlere başlanmalıdır.

“*KD tedavisi öncesi: Tam kan sayımı, rutin biyokimya (karaciğer fonksiyon testleri, böbrek fonksiyon testleri, elektrolitler), lipid profili, D vitamini, tam idrar tahlili, antiepileptik ilaç düzeyi, elektroensefalografi (EEG), beyin manyetik rezonans görüntülemesi (MRG), elektrokardiyografi (EKG), Tandem Mass tetkiklerinin yapılması önerilir (Tablo 1.4).*”

#### Tablo 1.4. KDT öncesi hangi tetkikler yapılmalı?

- |  |               |
|--|---------------|
| • Tam kan sayımı   | • AEİ düzeyi  |
| • Rutin biyokimya (karaciğer fonksiyon testleri, böbrek fonksiyon testleri, elektrolitler) | • EEG         |
| • Lipid profili  | • Beyin MRG   |
| • D vitamini   | • EKG         |
| • Tam idrar tahlili  | • Tandem Mass |

### 1.4. Ketojenik Diyet Türleri ve Hasta İçin Diyet Seçimi

Ketojenik diyetin farklı seçenekleri arasında etkinlik açısından önemli bir fark bulunmadığından, diyet seçiminde çocuğun yaşı, besin tercihleri, ailenin olanakları ya da KD merkezinin deneyimleri gibi faktörler göz önüne alınarak hasta bazında karar verilmelidir. Diyet öncesinde alınan üç günlük besin tüketim kayıtları seçilecek diyet tipine temel oluşturmalı ve ailenin tercihleri de (planlı öğünler, ayrıntılı hesaplama ya da tartıma uyum sağlayabilme) dikkate alınmalıdır. Başlangıçta belirlenen diyet ile ilgili uyum

sorunları yaşanması halinde ketojenik diyetler arası geçiş mümkündür. Bununla birlikte, klasik diyetin çok kısıtlı olması, porsiyon ya da ev ölçüleri yerine ayrıntılı hesaplama ve tartım gerektirmesi gibi nedenlerle adölesan ve yetişkinlerde uzun dönemde diyete uyum genellikle azalır. Bu yaş gruplarında klasik diyet yerine Modifiye Atkins Diyeti (MAD) ya da Düşük Glisemik İndeks Tedavisi (DGİT-Low Glycemic Index Treatment (LGIT)) gibi daha az kısıtlayıcı seçenekler düşünülmelidir.

Son yayımlanan Uluslararası Ketojenik Diyet Çalışma Grubu önerilerinde iki yaş altı küçük çocuklarda ve formül süte dayalı beslenen hastalarda (enteral beslenme, biberonla beslenme vb.) klasik KD ile başlanması önerilmiştir (7).

Orta zincirli trigliserit (MCT), MAD ve DGİT diyetlerinin adölesan hastalarda tercih edilebileceği belirtilmiştir. Hastaneye yatış olanağı ya da ekibinde deneyimli bir diyetisyenin olmaması gibi sınırlı kaynaklara sahip merkezler için de MAD önerilebilir (7).

“*KDT öncesi aç bırakma, kalori ve sıvı kısıtlaması önerilmez. Süt çocuklarında klasik KD ve formül mama tercih edilmelidir. Uygulayacak merkezin tercihinə göre MCT, MAD ya da DGİT kullanılabilir. MAD ve DGİT daha çok adölesanlar için uygundur. Bu öneriler rehber niteliğindedir, her hasta bireysel bazda değerlendirilmelidir.*”

### 1.5. Antiepileptik İlaç Kullanımı

KDT'nin en önemli hedeflerinden biri de antiepileptik ilaç sayısının ve dozunun azaltılmasıdır. KDT ile birlikte tüm antiepileptik ilaçlar verilebilir; ancak valproat, topiramet ve zonisamid dikkatli kullanılmalıdır. Diyet sonrası yapılacak ilaç değişikliğine ilişkin, Uluslararası Ketojenik Diyet Çalışma Grubu'nun 2018 yılında yayımladıkları rehberde, diyete başlandıktan ve yanıt alındıktan (nöbetlerde en az %50 azalma) bir ay sonra antiepileptik ilaçların aşamalı olarak kesilmesi önerilmektedir (7). Diyet öncesinde özellikle üçten fazla antiepileptik ilaç kullanan hastalarda ilk haftadan itibaren ilaçlardan biri azaltılabilir. Eğer diyet öncesi hasta iki ya da daha az ilaç kullanıyorsa ilaç değişikliğine gidilmeden önce en az bir ay beklenmesi önerilir. Bununla birlikte ilk aydan itibaren ilaçların kesilebileceğine ilişkin kanıtlar da bulunmaktadır (9). Fenobarbital ve benzodiazepin türevi ilaçlar kesildiğinde nöbet artışı daha olası olduğundan, bu ilaçlar kesilirken dikkatli

olunmalıdır. Birden fazla ilaç kullanan hastalarda her seferinde yalnızca bir ilaç değişikliği yapılmalı ve ilaç kesimine en fazla istenmeyen etki görülen ilaçtan başlanmalıdır (9).

“ KDT alan çocuklarda valproat, topiramet ve zonisamid dikkatli kullanılmalıdır. KDT başarılı ise 1 ay sonra ilaç azaltmaya başlanarak 3. ayın sonunda kesilmesi önerilir. ”

## 1.6. Ketojenik Diyet Tedavisinde Sıvı Alımı ve Besin Ögesi Takviyeleri

KD kısıtlı bir diyet olduğundan, KDT başlanan her hastaya günlük olarak multivitamin, mineral (selenyum dahil eser elementleri de içeren), kalsiyum ve D vitamini desteği verilmelidir (10,11). Desteğe rağmen laboratuvar bulguları belirli besin ögelerinin eksikliğine işaret ediyorsa bireysel bazda vitamin, mineral ya da diğer tedaviler de diyete eklenmelidir (selenyum, demir, magnezyum, karnitin, fosfor, probiyotik, omega-3 yağ asitleri, sitratlar, tuz, MCT yağı vb.). Besin desteği önerilirken ürünün karbonhidrat içeriği göz önünde bulundurulmalı ve mümkün olduğunca tablet ya da kapsül şeklindeki ürünler tercih edilmelidir (12).

Rutinde karnitin desteği önerilmemektedir. Ancak serum karnitin düzeyleri düşük olan ve karnitin eksikliğine bağlı morbidite riski olan semptomatik hastalar ile küçük yaşta olan ve valproat gibi karnitin düzeylerinin düşmesine neden olan ilaçları kullanan hastalarda karnitin eklemesi önerilmektedir (13). Amerika’da ve Avrupa’da bazı merkezlerde, ketojenik diyete başlanması halinde böbrek taşı riskini azaltmak için rutin olarak idrarı alkalileştiren profilaktik ilaçlar (sitratlar vb.) kullanılsa da güncel rehberlerde idrarı alkalileştiren ilaçların ampirik kullanımına ilişkin henüz bir öneri bulunmamaktadır (14).

“ Kalori ve sıvı kısıtlaması yapılmadan, KDT başlanan tüm çocuklara günlük multivitamin, mineral, kalsiyum ve D vitamini desteği verilmelidir. ”

## 1.7. Ketojenik Diyet Tedavisinde Uzun Süreli İzlem

Diyet süresince hastanın KDT ekibi tarafından yakından ve düzenli izlemi hem diyet tedavisinin başarısı hem de olası komplikasyonların önüne geçilmesi açısından önemlidir (15).

“ KDT başlanan çocuklar tedavinin ilk yılında 1, 3, 6, 9 ve 12. aylarda, sonrasında her 6 ayda bir takip edilmelidir. ”

### 1.7.1. Rutin Kontrollerde Yapılması Önerilenler

KD ile tedavi edilen hastanın boyu, kilosu ve süt çocuklarında baş çevresi ölçülmelidir. Diyet içeriği gözden geçirilmeli, diyet etkinliği ve hasta uyumu değerlendirilmelidir (16). Tam kan sayımı, elektrolitler, AST, ALT, total protein, albümin, üre, kreatinin, bikarbonat, lipid profili, karnitin, selenyum, D vitamini düzeyi ve tam idrar analizi tetkikleri yapılmalıdır (17) (**Tablo 1.5**). EEG’nin KDT başlangıcında, tedavi devam ederken yılda 1 kez çekilmesi yeterlidir. KDT’yi sonlandırırken de EEG kontrolü yapılmalıdır (18).

#### Tablo 1.5. Rutin kontrollerde yapılması önerilen muayene, inceleme ve tetkikler

- Boy, kilo ve süt çocuklarında baş çevresi
- Diyet içeriğinin gözden geçirilmesi
- Diyet etkinliğinin ve hasta uyumunun değerlendirilmesi
- Tam kan sayımı
- Elektrolitler, AST, ALT, total protein, albümin, üre, kreatinin, kalsiyum, bikarbonat, lipid profili
- D vitamini düzeyi
- Karnitin
- Selenyum
- Tam idrar analizi

“ KDT başlangıcında, tedavi süresince yılda 1 kez ve KDT’yi sonlandırırken EEG çekilmelidir. ”

## 1.8. Ketojenik Diyet Tedavisinin Uzun Dönemli İstenmeyen Etkileri ve Kesilmesi Gereken Durumlar

KDT'ye uzun süre devam edilmesi durumunda bazı kronik istenmeyen etkiler görülebilir. En sık karşılaşılan uzun dönem komplikasyonların başında dislipidemi gelmektedir (19). Kabızlık, bulantı ve karın ağrısı gibi gastrointestinal yakınmalar da sıklıkla görülmekte ve çoğunlukla tedavinin ilk dönemlerinde ortaya çıkmaktadır.

KD uygulanan hastalara rutin vitamin ve mineral desteği yapılmasına karşın uzun dönemde bazı besin ögesi eksiklikleri (selenyum, magnezyum, karnitin eksikliği vb.) görülebilir (20-25). Antiepileptik ilaçlar D vitamini metabolizmasını bozabildiğinden özellikle iki yıl ya da daha uzun süreli KD uygulamalarında kemik mineral dansitesinin değerlendirilmesi gerekebilir. Karnitin yetersizliği KDT'de nadir karşılaşılan bir sorundur; ancak izlemde serum serbest ve açilkarnitin düzeylerine bakılmalıdır. Kardiyomiyopati, pankreatit ve ağır asidoz KDT'nin kesilmesini gerektiren ciddi istenmeyen etkilerdir (26-28). KD alan hastaların %3-7'sinde böbrek taşı geliştiği, özellikle tedavi süresinin uzaması ve diyetle birlikte karbonik anhidraz inhibitörlerinin kullanılması durumunda riskin arttığı (%25) bildirilmiştir (29).

*KDT'de gastrointestinal ve diğer istenmeyen etkiler görülebilir; ancak bunlar çoğunlukla tedavinin kesilmesini gerektirmeyen düzeydedir. Nöbet artışı, kardiyomiyopati, pankreatit ve ağır asidoz saptanan hastalarda KDT'ye devam edilmemelidir.*

## 1.9. Ketojenik Diyetin Sonlandırılması

KDT'nin sonlandırılma süresi ve şekli, hastanın özelliklerine ve diyetten alınan yanıtı göre farklılık gösterebilir. Uluslararası Ketojenik Diyet Çalışma Grubu, diyetin sonlandırılmadan önce en az ortalama 3 ay süreyle uygulanması gerektiğini önermiştir (7). Diyete başlandıktan kısa bir süre sonra nöbetlerde şiddetli bir artış olursa, diyet en kısa sürede sonlandırılmalıdır (30,31). Bazı aileler, nöbetler tam olarak kontrol altına alınamasa da çocuklarının bilişsel fonksiyonlarının düzelmesi gibi nedenlerle diyete uzun süre devam etmek isteyebilir. Bu gibi durumlarda tercih aileye bırakılmalı, gerekli danışmanlık verilmeli ve çocuğun izlemine devam edilmelidir.

*KDT'yi başarısız kabul etmek için 3 ay beklenilmesi gereklidir. Nöbetlerinde >%50 azalma olan hastalarda KDT genellikle 2. yılın sonunda sonlandırılabilir. KDT sonlandırılması 3 ay içinde yapılmalıdır.*

## 1.10. Özet

- KDT en az iki antiepileptik ilaç almasına rağmen epileptik nöbetleri düzelmeyen dirençli epilepsi hastalarına önerilir.
- KDT süt çocukluğu döneminden itibaren uygulanabilir.
- Cerrahi tedavi şansı olan çocuk hastalarda da denenebilir.
- KDT'ye başlamadan önce rutin biyokimya, EEG, EKG, beyin MR, AEİ düzeyleri değerlendirilmelidir.
- Uygun KD tipi seçiminde hastanın yaşı, genel durumu, ailenin verilecek eğitimi uygulayabilme potansiyeli ve merkezin deneyimi önemli rol oynar.
- Tedavi öncesi kalori ve sıvı kısıtlamasına gerek yoktur.
- Valproik asit, topiramid ve zonisamid, KD ile birlikte kullanılırken dikkatli olunmalı ve hasta yakından takip edilmelidir.
- KD ile birlikte destek olarak multivitamin, mineral, kalsiyum ve D vitamini verilebilir.
- KDT başlangıcında, tedavi süresince yılda 1 kez ve KDT'yi sonlandırırken EEG çekilmelidir.
- KDT başlanan çocuklar tedavinin ilk yılında 1, 3, 6, 9 ve 12. aylarda, sonra her 6 ayda bir takip edilmelidir.
- KDT 24 ay sürdürülür. Tedavi dönemi tamamlanınca diyet 3 ay içinde basamaklı olarak normal diyete çevrilir.
- KDT'nin kesilmesini gerektiren durumlar nöbet artışı, kardiyomiyopati, pankreatit ve ağır asidozdur.

## 1.11. Kaynaklar

1. Wilder RM. The effect of ketonemia on the course of epilepsy. *Mayo Clin Bulletin* 1921;2:307–8.
2. Neal EG, Chaffe HM, Schwartz RH, et al. The ketogenic diet in the treatment of epilepsy in children: a randomised, controlled trial. *Lancet Neurol* 2008;7:500–6.
3. Freeman JM, Vining EP, Kossoff EH, et al. A blinded, crossover study of the efficacy of the ketogenic diet. *Epilepsia* 2009;50:322–25.
4. Sharma S, Sankhyan N, Gulati S, et al. Use of the modified Atkins diet for treatment of refractory childhood epilepsy: a randomized controlled trial. *Epilepsia* 2013;54:481–86.
5. Lambrechts DA, de Kinderen RJ, Vles JS, et al. A randomized controlled trial of the ketogenic diet in refractory childhood epilepsy. *Acta Neurol Scand* 2017;135:231–39.
6. Kossoff EH, Zupec-Kania BA, Amark PE, et al. Optimal clinical management of children receiving the ketogenic diet: recommendations of the international ketogenic diet study group. *Epilepsia* 2009;50:304–17.
7. Kossoff EH, Zupec-Kania BA, Auvin S, Ballaban-Gil KR, Christina Bergqvist AG, Blackford R, Buchhalter JR, Caraballo RH, Cross JH, Dahlin MG, Donner EJ, Guzel O, Jehle RS, Klepper J, Kang HC, Lambrechts DA, Liu YMC, Nathan JK, Nordli DR Jr, Pfeifer HH, Rho JM, Scheffer IE, Sharma S, Stafstrom CE, Thiele EA, Turner Z, Vaccarezza MM, van der Louw EJTM, Veggiotti P, Wheless JW, Wirrell EC; Charlie Foundation; Matthew's Friends; Practice Committee of the Child Neurology Society. 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.
8. Klepper J, Leiendecker B, Riemann E, et al. The ketogenic diet in German-speaking countries: update 2003. *Klin Padiatr* 2004;216:277–85.
9. Kossoff EH, Pyzik PL, McGrogan JR, et al. Impact of early versus late anticonvulsant reduction after ketogenic diet initiation. *Epilepsy Behav* 2004;5:499–502.
10. Vestergaard P. Effects of antiepileptic drugs on bone health and growth potential in children with epilepsy. *Paediatr Drugs* 2015;17:141–50.
11. Bergqvist AG, Schall JI, Stallings VA. Vitamin D status in children with intractable epilepsy, and impact of the ketogenic diet. *Epilepsia* 2007;48:66–71.
12. Lebel D, Morin C, Laberge M, et al. The carbohydrate and caloric content of concomitant medications for children with epilepsy on the ketogenic diet. Kang HC, Chung DE, Kim DW, et al. Early and late-onset complications of the ketogenic diet for intractable epilepsy. *Epilepsia* 2004;45:1116–23.
13. Berry-Kravis E, Booth G, Sanchez AC, et al. Carnitine levels and the ketogenic diet. *Epilepsia* 2001;42:1445–51.
14. Sampath A, Kossoff EH, Furth SL, et al. Kidney stones and the ketogenic diet: risk factors and prevention. *J Child Neurol* 2007;22:375–78.
15. Kang HC, Chung DE, Kim DW, et al. Early and late-onset complications of the ketogenic diet for intractable epilepsy. *Epilepsia* 2004;45:1116–23.
16. Alberti MJ, Agostinho A, Argumedo L, et al. Recommendations for the clinical management of children with refractory epilepsy receiving the ketogenic diet. *Arch Argent Pediatr* 2016;114:56–63.
17. AAP Committee on Nutrition. *Ketogenic diet in Pediatric Nutrition* 7th edition. Kleinman RE, editör, Greer FR, editor. Itasca, IL: AAP Press; 2013:1147–66.
18. Kessler SK, Gallagher PR, Shellhaas RA, et al. Early EEG improvement after ketogenic diet initiation. *Epilepsy Res* 2011;94:94–101.
19. Ballaba-Gil K, Callahan C, O'Dell C, et al. Complications of the ketogenic diet. *Epilepsia* 1998;39:744–48.
20. Wheless JW. The Ketogenic Diet: an effective medical therapy with side effects. *J Child Neurol* 2001;16:633–35.
21. Caraballo R, Vaccarezza M, Cersósimo R, et al. Long-term follow-up of the ketogenic diet for refractory epilepsy: multicenter Argentinean experience in 216 pediatric patients. *Seizure* 2011;20:640–45.
22. Zamani G, Mohammadi M, Ashrafi MR, et al. The effects of classic ketogenic diet on serum lipid profile in children with refractory seizures. *Acta Neurol Belg* 2016;116:529–34.
23. Yiu YM, Lowe H, Zak MM, et al. Can children with hyperlipidemia receive ketogenic diet for medication-resistant epilepsy? *J Child Neurol* 2013;28:479–83.
24. Nizamuddin J, Turner Z, Rubenstein JE, et al. Management and risk factors for dyslipidemia with the ketogenic diet. *J Child Neurol* 2008;23:758–61.
25. Guzel O, Yılmaz U, Uysal U, et al. The effect of olive oil-based ketogenic diet on serum lipid levels in epileptic children. *Neurol Sci* 2016;37:465–70.
26. Best TH, Franz DN, Gilbert DL, et al. Cardiac complications in pediatric patients on the ketogenic diet. *Neurology* 2000;54:2328–30.
27. Sharma S, Gulati S. The ketogenic diet and the QT interval. *J Clin Neurosci* 2012;18:181–82.
28. Stewart WA, Gordon K, Camfield P. Acute pancreatitis causing death in a child on the ketogenic diet. *J Child Neurol* 2001;16:682.
29. Kossoff EH, Pyzik PL, Furth SL, et al. Kidney stones, carbonic anhydrase inhibitors, and the ketogenic diet. *Epilepsia* 2002;43:1168–71.
30. Worden LT, Turner Z, Pyzik PL, et al. Is there an ideal way to discontinue the ketogenic diet? *Epilepsy Res* 2011;95:232–36.
31. Patel A, Pyzik PL, Turner Z, et al. Long-term outcomes of children treated with the ketogenic diet in the past. *Epilepsia* 2010;51:1277–82.

## 2. Dirençli Epilepside Ketojenik Diyetin Hazırlanması ve Uygulanması Prensipleri

### 2.1. Diyet Öncesi Hazırlık

Ketojenik diyet doğası gereği katı ve uygulaması zor bir tedavidir. Tedavinin başarısı, ailenin ve hastanın uyumu ile birlikte disiplinlerarası bir ekip çalışmasına (çocuk nörolojisi uzmanı, çocuk metabolizma hastalıkları uzmanı, diyetisyen, hemşire, eczacı ve biyokimya uzmanı) bağlıdır (1,2).

Diyet öncesinde olası tüm kontrendikasyonlar dışlanmış olmalı ve beslenme açısından aşağıdaki sorunların varlığı gözden geçirilmelidir (1,3):

**Beslenme güçlüğü:** Ketojenik diyet tedavisinde hazırlanan yiyeceklerin tümüyle tüketilmesi önemlidir. Diyet öncesinde davranışsal beslenme sorunları varsa (besin reddi, seçici yeme vb.) belirlenmeli ve tedavi için bir uzmana yönlendirilmelidir (çocuk gelişimi uzmanı, çocuk psikoloğu vb.).

**Yutma bozukluğu ve şiddetli gastroözofageal reflü:** Diyet öncesinde aspirasyon ya da reflü şüphesi varsa ileri inceleme yapılmalı ve tedavi edilmelidir (anti-reflü ilaç kullanım vb.). Enteral beslenme endikasyonu varsa nazogastrik beslenme yerine gastrotomi tüpü ile beslenmeye geçilmelidir.

**Besin alerjisi:** Kontrendikasyon olmamakla birlikte çoklu besin alerjileri pratik uygulamada sorun yaratabilir.

**Tıbbi öykü:** Ketojenik diyet böbrek taşı, pankreatit ya da hiperlipidemi öyküsü olan, diüretik ya da asidoz riskine yol açan ilaç (örneğin zonisamid, topiramet) kullanan ya da ağır malnütrisyonlu çocuklar için uygun olmayabilir. Bu hususlar diyet öncesinde ekip tarafından gözden geçirilmelidir.

Aile ile yapılan ilk görüşmede ketojenik diyetin gereklilikleri aileye anlatılmalı (diyetin yağ ve karbonhidrat içeriği, keton ölçümü, diyet öncesi ve sırasında yapılması gereken incelemeler, öğünlerin hazırlanması, besinlerin tartımı, besinsel destek kullanımı, olası istenmeyen etkiler, izlem süresi ve sıklığı vb.), gerekli tıbbi bilgiler verilmeli ve diyet öncesi gerekli laboratuvar ölçümleri için örnekler alınmalı, gerekli ise diğer tıbbi incelemeler planlanmalıdır.

Ketojenik diyetin başarıya ulaşmasında ailenin katılımı, beklentileri ve uyumu çok önemlidir. Diyet öncesi görüşmelerde aileye bilgi verilirken mutlaka diyetten beklentileri sorgulanmalı ve gerçekçi hedefler konulmalıdır. Diyetin etki gösterme ya da toplam uygulama süresi gibi konularda ailelere bilgi verilmelidir.

Diyetisyen ile yapılacak ön değerlendirme, çocuğun diyeteye uygunluğunun, beslenme durumunun, büyüme eğiliminin, besin tercihlerinin ve yeme düzeninin belirlenmesine yardımcı olur. Bu bilgiler hem çocuğa uygulanacak KD türüne ve başlangıç enerji düzeyine karar verilmesinde hem de menü planlarının hazırlanmasında kullanılabilir (1). Dikkat edilmesi gereken hususlar **Tablo 2.1**'de belirtilmiştir.

### Tablo 2.1. Diyet öncesi diyetisyen değerlendirmesinde dikkat edilmesi gereken hususlar

Diyetin değerlendirilmesi
<ul style="list-style-type: none"><li>• En az 3 günlük besin tüketim kaydı ve değerlendirmesi</li><li>• Besin tercihleri</li><li>• Davranışsal yeme problemleri</li><li>• Besin alerjisi ya da intoleransı</li><li>• Çiğneme ve yutma güçlüğü</li><li>• Gelişimsel beslenme becerileri, tüketilen besin ve sıvı kıvamı (kıvam artırıcı kullanımı)</li><li>• Vitamin mineral desteği kullanımı</li><li>• Sıvı tüketimi</li></ul>
Antropometrik değerlendirme
<ul style="list-style-type: none"><li>• Vücut ağırlığı, boy, baş çevresi (&lt;2 yaş)</li><li>• Büyüme grafikleri ve büyüme eğilimi</li></ul>
Aktivite durumu, mobilite ve diğer değerlendirmeler
<ul style="list-style-type: none"><li>• Bağırsak alışkanlıkları (dışkılama sıklığı, tedavi amacıyla kullanılan besinler, ilaçlar, besin destekleri)</li><li>• Nöbet türü ve sıklığı (enerji gereksinimini etkileyebilir)</li><li>• Kullanılan ilaçlar, preparat tipi (tablet, şurup, damla vb.), ilaçların karbonhidrat içeriği, istenmeyen etkileri</li></ul>

Ketojenik diyeteye başlamadan önce, diyeteye daha iyi uyum sağlanabilmesi için çocuğun diyetindeki özellikle rafine karbonhidrat kaynaklarının aşamalı olarak azaltılması (şekerleme, çikolata, ekmek, pilav, makarna, hamur işleri, şekerli içecekler vb.) ve yağ içeriği yüksek besinlerin diyeteye eklenmesi (tam yağlı süt ürünleri, mayonez, krema, zeytin, ketojenik tıbbi mama, hindistan cevizi unu/yağı vb.) yardımcı olabilir (4). Ancak GLUT-1 eksikliği olan çocuklarda diyet öncesi karbonhidrat kısıtlamasından kaçınılmalı ve olası hipoglisemi, asidoz, kilo kaybı gibi istenmeyen etkilerin önlenmesi için tüm bu değişiklikler diyetisyen kontrolünde yapılmalıdır (3). Diyet öncesinde çocuğun öğün saatleri düzene oturtulmalı ve sunulan yiyeceklerin tamamını tüketmesi sağlanmalıdır.

Ketojenik diyet enerjisinin büyük çoğunluğu yağdan geldiğinden, porsiyon miktarları genellikle küçüktür. Bu durumun aile tarafından öngörülebilir ve daha iyi anlaşılabilir olmasını sağlamak için diyet öncesi yapılan görüşmede aileye örnek ketojenik menü planlarına ilişkin görseller sunulabilir (3).

## 2.2. Ketojenik Diyet Türleri ve Diyetlerin Hesaplanması

Tüm ketojenik diyet türleri vücudun enerji metabolizmasını değiştirmek için net karbonhidrat alımının sınırlandırılmasını ve yağ alımının artırılmasını hedefler. Klasik ketojenik diyetin tarihçesi 1920'li yıllara uzanırken, zaman içerisinde özellikle ileri yaşta hasta gruplarında bu diyetin uygulama zorlukları, hasta uyumunun düşük olması, kısa ve uzun vadeli istenmeyen etkileri olması nedeniyle ilerleyen yıllarda daha fazla serbestlik sağlayan, alternatif diyetler geliştirilmesi yoluna gidilmiştir.

### 2.2.1. Klasik Ketojenik Diyet

'Klasik' ketojenik diyet, ilk olarak 1921 yılında kullanılmaya başlanmış ve diğer tüm ketojenik diyetler bu diyetten yola çıkılarak oluşturulmuştur. Diyetin içeriğinde uzun zincirli trigliseritler baskındır ve enerjinin büyük bir kısmı (%80-90) yağlardan sağlanır. Diyetle karbonhidrat alımı oldukça sınırlıdır ve protein alımı günlük önerilen güvenilir alım düzeyini karşılayacak şekilde hesaplanır. Tüm besinlerin ve içeceklerin dikkatli bir şekilde hesaplanması ve tartılması gereklidir (5).

#### Klasik ketojenik diyetin hesaplanması 3 temel aşamadan oluşur:

**1. Aşama - Enerji gereksiniminin belirlenmesi:** Diyet öncesi üç günlük besin tüketim kayıtları da dahil olmak üzere ayrıntılı bir diyet değerlendirmesi

gereklidir. Ek olarak hastanın vücut ağırlığı, boyu ve büyüme eğilimi, mobilite ve fiziksel aktivite düzeyi, antikonvülsan ilaç kullanımı ve nöbet aktivitesi (letarji, düşük aktivite, iştahsızlık vb. istenmeyen etkilere yol açabileceğinden) ile yaşa özgü tahmini enerji gereksinimi (EAR) de enerji hesabında göz önünde bulundurulmalıdır. İnsanlarda KD ile birlikte enerji kısıtlamasının (%10-15) nöbet kontrolünde yararlı olduğunu gösteren bir kanıt bulunmadığından her çocuk bireysel bazda değerlendirilmelidir (6-8).

Hastanın enerji gereksiniminin belirlenmesinde boya göre ideal ağırlık ve aktivite düzeyi en belirleyici olan parametrelerdir. Düşük kilolu ve şişman çocuklarda enerji gereksinimi boya göre ideal ağırlık göz önünde bulundurularak hesaplanmalıdır.

Hastanın yaşa göre ağırlık ve boya normal aralıktaysa ve aktivite yapabiliyorsa (hafif-orta) başlangıçta yaşa göre tahmini enerji gereksiniminin %80-90'ı ile başlanmalıdır (yüksek yağlı diyetlerde, tipik yüksek karbonhidratlı diyetlere oranla diyetin termik etkisi daha düşük olduğundan). İleriki aşamalarda çocuğun açlık durumu ve ketozis düzeyine göre belirlenen ilk enerji alımı ile diyet öncesi ortalama enerji alımı arasında ortalama bir enerji alımı hesaplanmalıdır.

- Diyet öncesinde yaşa ya da boya göre vücut ağırlığı düşükse ya da büyüme eğiliminin duraksadığı ya da gerilediği belirlenmişse, KD'ye başlarken herhangi bir kısıtlama yapılmadan yaşa göre tahmini enerji gereksinimi verilmelidir. Daha sonraki aşamalarda bu enerji alımı ile yeterli ketozis sağlanmazsa bir miktar azaltma yoluna gidilmelidir.
- Ketojenik diyet öncesi hastanın yaşa ya da boya göre ağırlığı normal olmasına karşın, hasta tekerlekli sandalyeye ya da yatağa bağımlı ise, başlangıçtaki enerji alımı yaşa özgü tahmini enerji gereksiniminin %80'i kadar hesaplanmalı ve KD öncesi kayıtlardan elde edilen enerji alımı aşılmamalıdır.
- Diyet öncesinde hasta malnütrisyonlu ise (yaşa göre ağırlık çok düşük), fiziksel aktivite kısıtlı olsa da enerji alımında çok fazla kısıtlamaya gidilmemelidir (örneğin yaşa göre tahmini enerji gereksiniminin %90'ı kadar).
- Son olarak KD öncesinde hasta şişman ya da kilolu ise bir miktar enerji kısıtlamasına gidilmesi (%15-20) hem çocuğun ideal ağırlığa getirilmesine hem de ketozisin artırılmasına (vücut yağlarından keton üretimi) yardımcı olabilir. Başlangıçta planlanan enerji alımı yakından izlenmeli (özellikle ilk haftalar/aylarda), yeterli büyüme sağlanamazsa enerji alımı aşamalı olarak artırılmalı ya da yeterli ketozis sağlanamazsa aşamalı olarak azaltılmalıdır (her seferinde 50-100 kkal/gün).

**2. Aşama - Protein gereksiniminin belirlenmesi:** Klasik ketojenik diyetle protein alımında orta düzeyde bir kısıtlama yapılır ve yaşa göre güvenilir protein alım düzeylerinin altına kesinlikle inilmemelidir. Genellikle 1-1,5 g/kg/gün protein alımı pozitif nitrojen dengesi için yeterlidir. Biyolojik değeri yüksek protein kaynakları tercih edilmelidir.

**3. Aşama - Ketojenik diyet oranının belirlenmesi:** Diyetin makro besin ögesi miktarlarını belirleyebilmek için bir 'ketojenik diyet oranı' sistemi kullanılır. Ketojenik diyet oranı, diyetteki yağın (g) toplam protein ve karbonhidrat alımına (g) oranını temsil eder. Örneğin 4:1 oranı diyetle verilen her 4 gram yağ için toplamda 1 gram protein ve karbonhidrat verildiğini ifade eder. Diyete genellikle düşük bir ketojenik diyet oranı ile başlanır (1:1, 1,5:1, 2:1 vb.) ve istenilen ketozis düzeyi elde edilene kadar 3-4 gün içerisinde aşamalı olarak oran artırılır. En yaygın kullanılan oranlar 3:1 ve 4:1 oranlarıdır. Her çocukta nöbet kontrolünü sağlayan keton düzeylerine (idrarda 80-160 mg/dl, kanda 4-6 mmol/l) erişmek için yüksek KD oranlarına gerek duyulmaz (9,10).

KD oranına karar verilirken yüksek keton düzeylerinden çok nöbet kontrolünün sağlanması göz önünde bulundurulmalıdır. Bununla birlikte özellikle büyüme için daha fazla proteinin gerekli olduğu durumlarda (küçük süt çocukları, adölesanlar vb.) 2:1, 3:1 gibi daha düşük oranlar tercih edilmeli, nöbet kontrolü sağlanamadığında oran artırma yoluna gidilmelidir. Ketojenik diyet oranının artırılması daha iyi nöbet kontrolü ile ilişkilendirilse de aynı zamanda daha yüksek istenmeyen etki riskine ve daha düşük hasta uyumuna neden olabileceği de göz önünde bulundurulmalıdır. Başlangıç için KD oranının belirlenmesinde kullanılacak öneriler **Tablo 2.2**'de verilmiştir.

**Tablo 2.2. Ketojenik diyet oranı seçimi için öneriler**

Koşul	Ketojenik diyet oranı
< 18 ay	3:1, 4:1
19 ay – 12 yaş	4:1, 3:1
>12 yaş	3:1, 2:1, 1:1
Şişman çocuklar, yeme güçlüğü olanlar	3:1, 2:1

Diyet oranı belirlendikten sonra farklı alternatif yollarla diyet içeriği hesaplanabilir. Bu yöntemler arasında en yaygın kullanılan ve en kolay olan yöntem 'diyet birimi' yöntemidir. Diyet birimi, seçilen diyet oranındaki her bir makro besin ögesinin kalori içeriğinin toplanması yoluyla hesaplanır (**Tablo 2.3**). Toplam enerji gereksinimi, diyet birimi başına düşen kaloriye bölünerek günlük diyet birimi sayısı hesaplanır. Günlük diyet biriminden yola çıkılarak gereken yağ ve karbonhidrat miktarları hesaplanır. Toplam yağ alımının belirlenmesi için diyet birimi, diyet oranındaki yağın katsayısı ile çarpılır. Hastanın protein gereksinimi vücut ağırlığı başına yaşa özgü diyetle referans alım düzeyi (DRI) üzerinden hesaplanır (0-12 ay: 1,5 g/kg/gün, 1-3 yaş: 1,1 g/kg/gün, 4-13 yaş: 0,95 g/kg/gün, 14-18 yaş: 0,85 g/kg/gün). Son aşamada diyet birimi üzerinden hesaplanan toplam protein ve karbonhidrat alımından, protein gereksinimi düşülerek, günlük alınması gereken karbonhidrat miktarı belirlenir.

**Tablo 2.3. Diyet birimi başına düşen kalori miktarları**

Diyet oranı	Yağdan gelen enerji (kcal)	Protein ve karbonhidrattan gelen enerji (kcal)	Diyet birimi başına düşen enerji (kcal)
1,0 : 1	1 g x 9 kkal/g = 9	1 g x 4 kkal/g = 4	13
1,5 : 1	1,5 g x 9 kkal/g = 13,5	1 g x 4 kkal/g = 4	17,5
2,0 : 1	2 g x 9 kkal/g = 18	1 g x 4 kkal/g = 4	22
2,5 : 1	2,5 g x 9 kkal/g = 22,5	1 g x 4 kkal/g = 4	26,5
3,0 : 1	3 g x 9 kkal/g = 27	1 g x 4 kkal/g = 4	31
3,5 : 1	3,5 g x 9 kkal/g = 31,5	1 g x 4 kkal/g = 4	35,5
4,0 : 1	4 g x 9 kkal/g = 36	1 g x 4 kkal/g = 4	40

**Örnek:**

2 yaşında, 12 kg'lık kız çocuğu, normal aktivite;

Tahmini enerji gereksinimi = 1165 kkal;

Başlangıçta %80-90'ı kadar hesaplanır;<sup>a</sup> 1165 kkal x %80-90 = 932 – 1048 kkal/gün

Ortalama 1000 kkal/gün olarak alınabilir.

Seçilen diyet oranı 4:1 ise:

1000 kkal / 40 kkal/diyet birimi = 25 diyet birimi/gün

25 diyet birimi/gün x 4 = 100 g/gün yağ

25 diyet birimi/gün x 1 = 25 g/gün protein + karbonhidrat

Protein gereksinimi = 1,1 g/kg x 12 kg = 13,2 g/gün

25 g protein + karbonhidrat – 13,2 g protein = 11,8 g karbonhidrat/gün<sup>b</sup>

<sup>a</sup>Yüksek yağlı diyetlerin termik etkisinin daha düşük olması nedeniyle (ancak her çocuk için kısıtlama yapılmasına gerek olmayabilir)

<sup>b</sup>Diyet dışında ilaçlar ve besin destekleri gibi kaynaklardan gelen karbonhidratların toplam miktarı günde 1000 mg'ı aşarsa, bu miktar günlük gereksinimden düşülmelidir.

Günlük makro besin ögesi alım miktarları hesaplandıktan sonra, hasta için belirlenen öğün sayısına bölünerek, öğün başına düşen gereksinimler hesaplanır. Klasik ketojenik diyetle porsiyon miktarlarının küçük olduğu göz önüne alındığında, genellikle öğün sayısı 3 ya da 4 eşit öğün şeklinde belirlenir. Eğer küçük bir ara öğün eklenecekse, ara öğünün karbonhidrat, protein ve yağ içeriği günlük gereksinimlerden düşülür, kalan miktar 3 ya da 4 eşit öğüne bölünür. Tüm ana ve ara öğünlerin KD oranı aynı olmalıdır.

Diyet hesaplandıktan sonra hastanın öğün planları ve menüler hazırlanır. Öğün içerikleri manuel olarak ya da bilgisayar programları yardımıyla hesaplanabilir. Elde hesaplama yöntemi, besin içeriklerinin ortalama miktarlarına dayandığından her zaman güvenilir olmamakla birlikte etkili ketozis sağlanması açısından da yetersiz kalabilir. Hesaplama yönteminde kolaylık sağlanması amacıyla değişim listeleri (bkz. Ekler) ve besin gruplarının, ortalama besin ögesi içerik değerleri kullanılmaktadır. Bu yöntem bilgisayar programlarının bulunmadığı durumlarda, elde hesaplama yöntemi konusunda deneyimli diyetisyenler tarafından kullanılmalıdır.

Günümüzde tüm dünyada diyetisyenler tarafından ketojenik öğünlerin planlanması amacıyla en sık kullanılan ve tercih edilen yöntem KetoPlanlayıcı<sup>®</sup> ya da KetoDietCalculator<sup>®</sup> gibi web bazlı bilgisayar programlarıdır. Ekler bölümünde bilgisayar programı ile hesaplanmış bir günlük örnek menü planı verilmiştir.

### 2.2.2. Orta Zincirli Trigliserit (MCT) Diyeti

Orta zincirli trigliserit diyeti, 1971 yılında klasik KD'ye alternatif olarak Dr. Huttenlocher tarafından geliştirilmiştir (11). Uzun zincirli yağların aksine orta zincirli yağlar (C6-C12), ince bağırsaklarda sindirime gerek duymadan hızlıca emilir, lenfatik dolaşıma katılmadan doğrudan portal venle karaciğere taşınır ve  $\beta$ -oksidasyon için karnitine gerek duymaz. Dolayısıyla, uzun zincirli yağlardan daha hızlı ve daha fazla okside olurlar. Bu avantajlı metabolik süreç, orta zincirli trigliserit diyetinde daha az yağ ve daha fazla protein ve karbonhidrat alımı ile birim enerji başına daha hızlı ve daha fazla keton üretimine olanak tanır (12).

Diyet öncesi değerlendirme, diyetin izlemi ve enerji gereksiniminin belirlenmesinde izlenen adımlar, klasik KD ile aynıdır. Diyetin ketojenik oranı yaklaşık 1,2:1-1,6:1 arasında değişir. Orta zincirli trigliserit diyetinin, klasik KD'ye göre en avantajlı yönü daha fazla karbonhidrat alımına, dolayısıyla

daha büyük porsiyonlara ve daha fazla sebze ve meyve tüketimine olanak sağlamasıdır. Diyet öncesinde karbonhidrat ağırlıklı beslenen, seçici yeme davranışı olan ya da iştahsız çocuklar için klasik diyete oranla daha iyi uyum sağlanır. Klasik diyete oranla hasta daha fazla besin tüketebilir ve daha az besin desteğine gereksinim duyar. Öğünler, değişim sistemi kullanılarak oluşturulur. Klasik diyetle olduğu gibi tüm besinler tartılır ve düzenli olarak keton izlemi yapılır. Böbrek taşı, hipoglisemi, ketoasidoz, konstipasyon, hiperlipidemi ve düşük kemik mineral dansitesi gibi istenmeyen etkiler daha az görülür (13). Ancak orta zincirli yağların gastrointestinal kanaldan hızla emilmesi abdominal kramplar, ishal, bulantı ve kusma gibi gastrointestinal istenmeyen etkilere yol açabilmektedir. Bu nedenle MCT diyetinin kullanımı, diğer diyetler kadar yaygın değildir.

Orta zincirli trigliserit diyetinin geleneksel uygulamasında enerjinin %60'ı MCT yağından karşılanır. Ancak bu düzeydeki alımın çok fazla gastrointestinal istenmeyen etkiye yol açması nedeniyle MCT diyeti zaman içerisinde modifiye edilmiştir. En iyi tolere edilebilen ve en uygun ketozisi sağlayan MCT aralığının toplam enerjinin %40-55'i arasında değiştiği belirlenmiştir (14). Başlangıçta diyet içeriği enerjinin %45'i MCT yağı, %15'i karbonhidrat, %10'u protein ve %30'u uzun zincirli yağlardan (LCT) gelecek şekilde hesaplanır. Bu oranlar hastanın nöbet kontrolü ve ketozis düzeyine göre ilerleyen aşamalarda yeniden düzenlenebilir (enerjinin %50-55'i MCT yağı, %18'i karbonhidrat, %10'u protein, %17-22'si LCT gibi) (15,16).

Orta zincirli yağlar hızlı olarak verildiğinde karın ağrısı, kusma ve ishale yol açabileceğinden MCT yağına düşük oranda başlanmalı ve istenilen ketozis sağlanana kadar miktar 5-10 gün içinde yavaş yavaş artırılmalıdır. Bu süreçte diyetin geri kalanında değişiklik yapılmasına gerek yoktur. Öğün planı ve sıklığı, hastanın KD öncesi besin tüketim kayıtları baz alınarak belirlenir. Porsiyon miktarları daha büyük olduğundan 3 ana, 2-3 ara öğün şeklinde planlanabilir.

Enerji ihtiyacı ve öğün sayısı belirlendikten sonra ilk olarak kullanılacak MCT yağı miktarı hesaplanmalıdır. Bu miktar MCT yağından ya da yağ-su emülsiyonlarından (%50 MCT-%50 su) karşılanabilir. MCT yağı ana ve ara öğünlere paylaşılır. Genellikle iyi tolere edilebilmesi için MCT yağı yarım yağlı süt içerisine katılarak verilir. Hastanın uyumu azaldığında şekeriz jöle ('sugar-free Jello') ile ya da yemeklere (kıvartma hariç) eklenerek verilebilir.

Bir sonraki aşamada verilecek süt miktarı belirlenir (KD öncesi tüketimine bakılabilir). Sütten gelen karbonhidrat miktarı, çocuğun günlük toplam



gereksiniminden (enerjinin %15-18'i) düşülür ve kalanı karbonhidrat değişimi olarak verilir (1 g, 5 g ve 10 gramlık karbonhidrat değişim listeleri Ekler bölümünde verilmiştir). Karbonhidrat değişimleri mutlaka gün içerisine dağıtılmalı ve MCT yağı ile birlikte verilmelidir. Karbonhidrat değişimleri belirlendikten sonra süttten gelen protein miktarı, günlük gereksinimden (enerjinin %10'u) düşülerek, kalanı protein değişimi olarak verilir (bkz. Ekler). Karbonhidrat değişimlerinden gelen protein, düşük biyolojik değere sahip olduğundan önemsenmez. Protein değişimleri de olabildiğince gün içerisine yayılmalıdır. Son aşamada kalan enerji açığı LCT'den sağlanır. Bunun için süt ve protein değişimlerinden gelen LCT miktarı (her bir protein değişimi yaklaşık 3 g yağ içerir) toplanır ve günlük alınması gereken LCT miktarından düşülür. Kalan LCT, yağ değişimi olarak gün içerisine dağıtılır (15,16).

Aileye ana ve ara öğünlerde alınması gereken MCT yağı ve karbonhidrat/protein/yağ değişim miktarları belirtilmeli ve hazır örnek menüler verilmelidir. Aile, değişim listelerini kullanarak zaman içerisnde kendi menülerini de oluşturulabilir. Değişim listelerinde yer almayan karışık besin ögesi içeriğine sahip besinler (örneğin hem protein hem de karbonhidrat içeren) öğün planına eklenmek isteniyorsa (yoğurt, kuru baklagiller vb) bu besinler değişimlerden ayrı olarak hesaplanmalı ve buradan gelen protein ve karbonhidrat miktarı, değişimlerden düşülmelidir. MCT ketojenik diyetin hesaplanması ve menü planına ilişkin örnek Ekler bölümünde verilmiştir.

### 2.2.3. Modifiye Atkins Diyeti

Modifiye Atkins diyeti ilk olarak 2003 yılında Johns Hopkins Hastanesinde Dr. Kossoff ve ekibi tarafından geliştirilmiştir (10). Daha önce yapılan çalışmalarda diyetin etkinlik göstermesi için yüksek ketojenik diyet oranına, enerji ve sıvı kısıtlamasına, açlık uygulamasına ya da hastane yatışına gerek olduğuna ilişkin yeterli kanıt elde edilememesi, daha az kısıtlayıcı bir diyetin de nöbet kontrolünde başarılı olabileceği konusunu gündeme getirmiştir. Diğer ketojenik diyet türlerinde olduğu gibi MAD de düşük karbonhidratlı (10-20 g/gün karbonhidrat) bir diyettir, ancak yağlı besinlerin (ve yüksek protein) tüketimi sınırlandırılmadığından hasta uyumu ve uygulama açısından kolaylık sağlar. Kabızlık, kilo kaybı ve asidoz görülme sıklığı daha düşüktür (17).

Modifiye Atkins diyetinde enerji (yağlı ve proteinli yiyecekler) ve protein alımı serbest bırakılır. Proteinli besinlerin tartılmasına ya da her öğün

tüketilmesine gerek yoktur, ancak fazla kilo alımına neden olabileceği ve ketozisi bozabileceğinden aşırı protein tüketimi önlenmelidir (18). Diyetin ketojenik oranı yaklaşık 1:1 olmasına rağmen ketozis uyarılır. Alınması gereken yağ miktarına ilişkin kesin bir öneri olmasa da yeterli ketozis ve nöbet kontrolünü sağlayacak düzeyde yağ tüketildiğinden emin olunmalıdır (enerjinin yaklaşık %60-65'i). Bunun için her öğün yağ ve yağ içeriği yüksek besinlerin tüketimi sağlanmalıdır. Nöbet kontrolünün sağlanamaması durumunda yağ alımı artırılmalıdır. Bu aşamada ek yağ tüketimi hasta için güçlük yaratıyorsa yüksek yağlı içeceklerden (ketojenik tıbbi mama vb.) yararlanılabilir (19). Karbonhidrat alımı çocuklarda ilk ay 10 g/gün, adölesanlarda 15 g/gün ile sınırlandırılır. Nöbet kontrolü sağlanırsa birinci ayın sonunda kademeli olarak (+5 g/ay) artırılarak, en fazla 30 g/gün'e kadar çıkılır. Karbonhidratların türü açısından sınırlama yoktur, ancak posa içeriği yüksek ve glisemik indeksi düşük besinlerin tercih edilmesi porsiyon miktarı açısından avantaj sağlar. Klasik KD'de olduğu gibi besinlerdeki posa miktarı, toplam karbonhidrat alımından düşülmelidir. Karbonhidratlar gün içerisine dağıtılabilir, ancak her öğün tüketilmesine gerek yoktur.

Klasik KD ve MCT diyetinin aksine MAD'de besinlerin tartılmasına gerek yoktur, ancak diyete başlamadan önce hastaya ve/veya yakınlarına sık tüketilen besinlerin karbonhidrat içerikleri, düşük karbonhidratlı hazır ürünlerin listesi, düşük karbonhidratlı örnek tarifler ya da menü örnekleri, karbonhidrat sayımı eğitimi, hazır ürünlerin besin etiketlerinin okunması ve etikete göre tüketilecek besin miktarının hesaplanması, yağ tüketimini artırma önerileri (yüksek yağ içeren besinler, yüksek yağlı 'ketoshake' vb.) konularında bilgi verilmelidir.

Enerji ve protein alımı kısıtlanmamasına karşın hastanın vücut ağırlığı haftalık olarak kontrol edilmeli ve enerji alımı izlenmelidir. Hızlı bir ağırlık artışı varsa protein ve yağ alımı kontrol edilmeli ve gerektiğinde sınırlandırılmalı, kilo kaybı olması durumunda ise gereken ek enerji yağlardan sağlanmalıdır. Ketozis azalır ya da tamamen sonlanır ve bu durum hastanın nöbet kontrolüne de yansır, hastadan 3 günlük besin tüketim kaydı istenmeli, kayıtlardan yeterli yağ ve enerji alıp almadığı kontrol edilmelidir. Yeniden ketozisin sağlanması için günde bir ya da iki öğün, yüksek yağ içeren öğün yerine koyma içecekleri (ketojenik tıbbi mama vb.) kullanılabilir ya da hastanın tariflerine bir miktar MCT yağı eklenebilir.

Yeterli ketozisin sağlandığı dönemde hastada nöbet kontrolü sağlanmasına karşın, ilerleyen aylarda MAD ile ketozis istenilen düzeylerde

tutulamıyorsa, klasik KD gibi daha kısıtlı, ancak daha yüksek ketozis sağlayan bir diyetle geçilmesi gerekebilir. Bununla birlikte, hastanın ketonları düşük seyretmesine karşın nöbet kontrolü sağlanabilmişse diyetle devam edilmelidir.

Diyet öncesi değerlendirme ve hasta izlemi (laboratuvar testleri vb.) klasik diyet uygulamasında olduğu gibidir. Diyetle başlarken hastane yatışı ya da açlık uygulanmasına gerek duyulmaz. Hastanın diyetisyene bağımlılığı daha azdır ve diyetisyen görüşmeleri hastanın gereksinimlerine göre ayarlanır. Hastanın nöbetleri günlük olarak kaydedilmeli ve her hafta vücut ağırlığı ölçülmelidir. Keton düzeyleri, klasik ketojenik diyet verilen hastalardaki kadar yüksek seyretmez; bu nedenle haftada 1-2 kez idrar ketonunun kontrol edilmesi yeterlidir. Tüm ketojenik diyetlerde olduğu gibi rutin vitamin ve mineral desteği gereklidir. Modifiye Atkins diyetinin hesaplanması ve menü planına ilişkin örnek Ekler bölümünde yer almaktadır.

## 2.2.4. Düşük Glisemik İndeks Tedavisi (DGİT- Low Glycemic Index Treatment (LGIT))

Düşük glisemik indeks tedavisi ilk olarak Pfeifer ve Thiele tarafından 2002 yılında klasik KD'ye alternatif olarak geliştirilmiştir (9). Geçmiş yıllarda KD alan çocuklarda kan şekeri düzeylerinin, uzamış açlık dönemlerinde dahi belirgin olarak stabil seyrettiği ve bu çocukların kan şekerindeki ufak dalgalanmalara (diyetle belirtilenden fazla karbonhidrat alımı vb.) karşı oldukça duyarlı oldukları belirlenmiştir (8,20,21). Bu gözlemler sonucunda KD'nin kan şekeri düzeylerini stabilize ederek, antikonvülsan etki gösterebileceği ileri sürülmüştür.

Glisemik indeks (GI) belirli bir besinin, aynı miktarda (sindirilebilir) karbonhidrat içeren referans bir besine (glukoz) oranla kan şekerini yükseltme derecesini belirleyen bir ölçüttür (22). Bu değer  $<50$  olması besinin glisemik indeksinin düşük olduğu anlamına gelir. Düşük glisemik indeks tedavisinin amacı da  $GI < 50$  olan karbonhidrat kaynaklarını belirli bir düzeyde kullanarak hastanın kan şekeri düzeylerini minimal düzeyde ve stabil tutmaktır. Primer amaç kan şekerini stabil tutmak ve gün içerisinde oluşacak dalgalanmaları önlemek olduğundan, diğer ketojenik diyet tedavilerinde izlenen yüksek ketozis düzeyleri, bu diyetle gözlenmez, ancak serum keton düzeyleri minimal de olsa artış gösterebilir. Diyetle açlık ya da hastanede yatışına gerek duyulmadan başlanabilir (23,24).

Düşük glisemik indeks tedavisinde karbonhidratların türü kadar miktarı da sınırlandırılır. Toplam karbonhidrat alımı, vücudun enerji için yağları kullanmaya başladığı fizyolojik eşik düzeye kadar sınırlandırılır. Bu düzey günlük 40-60 g'dır (ortalama 50 g). Tüm karbonhidrat kaynakları  $GI < 50$  olmalıdır. Karbonhidrat alımı 10-30 g/gün ile sınırlı olan klasik KD ve MAD diyetlerinin aksine DGİT'te besinlerin içerisindeki posa miktarı, toplam karbonhidrat alımına dahil edilir (12,24).

Diyetle alınan enerjinin hesaplanma ilkeleri diğer ketojenik diyet türlerindekiyle aynıdır. Hastanın enerji gereksinimi besin tüketim kayıtlarından, yaşa özgü tahmini enerji gereksinimlerinden ya da bazal metabolik hız denklemlerinden yola çıkılarak hesaplanabilir. Diyetin ketojenik oranı yaklaşık 1:1'dir ve diyet enerjisinin yaklaşık %10'u karbonhidratlardan, %20-30'u proteinlerden ve %60-70'i yağlardan karşılanır. Karbonhidrat alımı gün içerisinde öğünlere dağıtılmalı ve öğünün glisemik indeksinin düşürülmesi için bir protein ve/veya yağ kaynağı ile birlikte alınmalıdır (örneğin meyve + peynir ya da meyve + krema vb.). Karbonhidrat alımındaki günlük dalgalanmalar günde 5-10 g'ı aşmamalıdır (9,24).

Diyet öncesinde diyetisyen tarafından aileye glisemik indeksin ne olduğu ve nöbet kontrolündeki potansiyel rolü hakkında bilgi verilmelidir. Düşük GI'li besinlerin listesi ve karbonhidrat içerikleri, besin etiketi okuma ve yorumlama, menü planlama gibi konularda eğitim verilmelidir. Düşük glisemik indeks tedavisi, klasik ketojenik diyetteki kadar ayrıntılı menü planlama gerektirmez, ancak hastaya birkaç günlük örnek menüler ya da kahvaltı, öğle, akşam yemeği ve ara öğünler için örnek alternatif menü planları sağlanabilir. Besinlerin tartılmasına gerek yoktur, diyabetik diyetlerdekine benzer porsiyon miktarları ya da değişim listeleri kullanılabilir (Örnek: düşük GI'li 1 meyve değişimi = 15 g karbonhidrat, 1 protein değişimi = 6 g protein, 5 g yağ, 1 yağ değişimi = 5 g yağ vb.). Vitamin ve mineral desteği ortalama alım düzeyi belirlenerek bireysel bazda değerlendirilmeli ve öneri verilmelidir.

Diyetin izlem sıklığı ve değerlendirilecek parametreler diğer ketojenik diyet tedavilerindekiyle benzerdir. Ketozis düzeyleri genelde düşük olduğundan rutin ölçüme gerek yoktur. Düşük glisemik indeks tedavisinin hesaplanması ve menü planına ilişkin örnek Ekler bölümünde yer almaktadır.

## 2.3. Ketojenik Diyet Tedavisinde Sıvı Alımı ve Besin Ögesi Takviyeleri

Ketojenik diyet tedavisi süresince normal hidrasyonun sürdürülebilmesi için yeterli sıvı alımı şarttır. Geleneksel uygulamalarda idrarla keton atılımını azaltmak için sıvı kısıtlamasına (gereksinimin %90'ı) gidilmiş olsa da günümüzde bu uygulamanın nöbet kontrolü üzerinde etkili olmadığına gösterilmesi nedeniyle KD süresince sıvı kısıtlaması yapılmamaktadır (25). Buna ek olarak yetersiz sıvı alımı asidoz, konstipasyon ve böbrek taşı riskini artırdığından sıvı gereksiniminin karşılanması oldukça önemlidir. Diyete başlarken hasta ve yakınlarına sıvı alımının öneminden bahsedilmeli ve diyet süresince aşırı ya da yetersiz sıvı alımı olduğunda öneriler verilmelidir. Özellikle tek seferde yüksek hacimde sıvı alımı ketozisi bozabilmektedir. Bu nedenle sıvı alımının gün içerisinde dengeli olarak dağıtılması gerekmektedir. Sıvı gereksiniminin büyük bir kısmı su ve enerji içermeyen kafeinsiz içeceklerden sağlanmalıdır (açık şekersiz çay, sade maden suyu vb.). Hastaların sıvı gereksinimi hesaplanırken Holliday-Segar yöntemi kullanılabilir (**Tablo 2.4**).

**Tablo 2.4. Holliday-Segar yöntemine göre sıvı gereksiniminin hesaplanması**

Vücut ağırlığı	Sıvı gereksinimi
≤ 10 kg	100 ml/kg/gün
11 – 20 kg	1000 ml + 10 kg üzerindeki her 1 kg için +50 ml/kg/gün
> 20 kg	1500 ml + 20 kg üzerindeki her 1 kg için +20 ml/kg/gün

Hangi besin desteğinin ne miktarda kullanılması gerektiğine karar verilirken, uygulanan KD'nin türü de önemlidir. MCT diyetinde daha fazla süt kullanılabildiğinden, klasik KD'de olduğu kadar kalsiyum eklemesine gerek kalmayabilir. MAD ve DGİT'te, klasik KD'ye göre daha az kısıtlama yapıldığından düşük dozlarda destek gerekebilir. Güncel uygulamalar merkezler arasında farklılık gösterir; bazı merkezler bu iki diyet için de tam doz ekleme yaparken, bazı merkezlerde gereksinimin yarısı kadar ekleme yapılmaktadır. Ancak hangi diyet uygulanırsa uygulansın vitamin, mineral ve eser elementlerin plazma düzeyleri izlenmeli ve diyetler yıllık olarak değerlendirilerek optimal destek düzeyine karar verilmelidir.

## 2.4. Diyet Türünün Seçimi

Ketojenik diyetin farklı seçenekleri arasında diyetin etkinliği açısından önemli bir fark bulunmadığından, diyet türü seçiminde etkinlik algısından çok çocuğun yaşı, besin tercihleri, ailenin olanakları ya da KD merkezinin deneyimleri gibi faktörler göz önüne alınarak bireysel bazda karar verilmelidir. Diyet öncesinde alınan üç günlük besin tüketim kayıtları seçilecek diyet tipine temel oluşturmalı ve ailenin tercihleri (planlı öğünler, ayrıntılı hesaplama ya da tartıma uyum sağlayabilme) de dikkate alınmalıdır. Başlangıçta belirlenen diyet ile ilgili uyum sorunları yaşanması halinde ketojenik diyetler arası geçiş mümkündür.

Bununla birlikte klasik diyetin çok kısıtlı olması, porsiyon ya da ev ölçüleri yerine ayrıntılı hesaplama ve tartım gerektirmesi gibi nedenlerle adölesan ve yetişkinlerde uzun dönemde diyete uyum genellikle azalır. Bu yaş grubunda klasik diyet yerine modifiye edilmiş Atkins diyeti ya da düşük glisemik indeksli diyet gibi daha az kısıtlayıcı seçenekler düşünülmelidir.

Son yayımlanan Uluslararası Ketojenik Diyet Çalışma Grubu önerilerinde 2 yaş altı küçük çocuklarda ve mamaya dayalı beslenen hastalarda (enteral beslenme, biberonla beslenme vb.) klasik KD ile başlanması önerilmiştir (Kanıt düzeyi III) (26). Bununla birlikte MCT (Kanıt düzeyi III), MAD (Kanıt düzeyi III) ve DGİT (randomize kontrollü çalışma mevcut değil) diyetlerinin kullanımına ilişkin yeterli kanıt bulunduğu ve özellikle MAD ve DGİT'nin adölesan hastalarda tercih edilebileceği belirtilmiştir. Sınırlı kaynaklara sahip merkezlerde (hastaneye yatış imkanı ya da ekibinde deneyimli bir diyetisyeni olmayan vb.) ise MAD'nin önerilebileceği belirtilmiştir (26).

Diyet türü seçiminde göz önünde bulundurulması gereken bazı faktörler ve önerilen diyet türleri **Tablo 2.5**'te gösterilmiştir. Bu öneriler rehber niteliğindedir ancak her hasta bireysel bazda değerlendirilmelidir.

**Tablo 2.5. Ketojenik diyet seçiminde göz önünde bulundurulması gereken bazı etmenler ve önerilen diyet türleri**

Etmenler	Önerilen Diyet Türü	Avantajları	Dezavantajları
Yaş grubu	≤2 yaş	<ul style="list-style-type: none"> <li>Süt çocukluğu döneminde ketojenik tıbbi mama uygulama kolaylığı sağlar</li> <li>Planlı öğün saatlerine daha uyumlu</li> <li>Porsiyonlar küçük ve bitirilmesi kolay</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>Karbonhidrat ve protein alımı sınırlı, yağ alımı yüksek</li> <li>Tüm besinler tartımalı, tüm öğünler ayrıntılı hesaplanmalı</li> <li>Küçük porsiyonlar açlık hissine yol açabilir</li> </ul>
Diyet öncesi besin tercihleri	2 yaş üzeri büyük çocuklar ve adölesanlar*	<ul style="list-style-type: none"> <li>Klasik KD (4:1, 3:1, 2:1)</li> <li>MCT diyeti</li> <li>MAD diyeti</li> <li>DGİT diyeti</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>Özellikle 6 yaş üzeri çocuklarda klasik diyete uyum zor olabilir</li> <li><b>MCT diyeti:</b> Yüksek dozlarda gastrointestinal istenmeyen etkilere yol açabilir; her öğün MCT alınmalı; tamamını tolere etmek zaman alabilir</li> <li><b>MAD:</b> Enerji ve protein serbest olmasına karşın yağ alımı yüksek, karbonhidrat çok kısıtlı; enerji serbest olduğundan fazla kilo alımı riski</li> <li>Öğün planından daha çok hasta/yakını sorumlu</li> </ul>
Diyet öncesi besin tercihleri	Yüksek karbonhidratlı ya da seçici yeme	<ul style="list-style-type: none"> <li>MCT diyeti</li> <li>DGİT diyeti</li> <li>MAD</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>Daha az karbonhidrat ve protein kısıtlaması, daha normal öğünler</li> <li>Protein alımı serbest</li> </ul>
Beslenme durumu	Nütrisyonel risk	<ul style="list-style-type: none"> <li>Klasik ketojenik diyet (3:1, 2:1)</li> <li>MCT diyeti</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>MAD ya da DGİT nütrisyonel risk altında olan çocuklarda çok uygun değil</li> </ul>

KD: ketojenik diyet, MCT: Orta zincirli trigliserit, MAD: Modifiye Atkins diyeti, DGİT: Düşük glisemik indeks tedavisi.  
 \*2-6 yaş arası okulu çocuklarında daha serbest bir diyetin uygulanması düşünülebilir, ancak bu tip durumlarda ilk aşamada (1-3 ay) yüksek yağ ve daha kısıtlı karbonhidrat (10 g/gün) içeren katı diyet ile başlanması gerektiği unutulmamalıdır. İlk 3 aylık katı tedaviden sonra ise daha fazla serbestlik sağlayan alternatif diyetlere geçiş yapılabilir.

**Tablo 2.5. Ketojenik diyet seçiminde göz önünde bulundurulması gereken bazı etmenler ve önerilen diyet türleri (Devamı)**

Etmenler	Önerilen Diyet Türü	Avantajları	Dezavantajları
Beslenme şekli	Enteral beslenme	<ul style="list-style-type: none"> <li>Tüple beslenmeye uygun toz tıbbi mamalar bulunduğundan en çok tercih edilen diyet türü klasik ketojenik diyettir.</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>(Yukarıda belirtilmiştir)</li> </ul>
Allenin tercihi	Klasik KD MCT DGİT/MAD	<ul style="list-style-type: none"> <li>Daha planlı, detaylı ve açık talimatları olan bir diyettir</li> <li>Aile karbonhidrat, protein ve yağ için 'değişim' sistemini kullanmaya istekli ise tercih edilebilir</li> <li>Aile/hasta daha fazla esneklik istiyorsa (esnek öğün planı, ayrıntılı hesaplama/ tartım gerektirmeyen, değişim listeleri, porsiyon ya da ev ölçüsü kullanılabilen vb.)</li> <li>Sıklıkla ev dışında yemek tüketimi varsa.</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>(Yukarıda belirtilmiştir)</li> <li>Öğün planından daha çok hasta/yakını sorumlu</li> </ul>
Nörometabolik hastalık	Klasik KD (yaşı küçük ise)	<ul style="list-style-type: none"> <li>Daha yüksek ketozis sağlar</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>(Yukarıda belirtilmiştir)</li> </ul>

KD: ketojenik diyet, MCT: Orta zincirli trigliserit, MAD: Modifiye Atkins diyeti, DGİT: Düşük glisemik indeks tedavisi.

## 2.5. Menü Planlamada Kullanılan Bilgisayar Programları

Günümüzde tüm dünyada diyetisyenler tarafından ketojenik öğünlerin planlanması amacıyla en sık kullanılan ve tercih edilen yöntem bilgisayar programlarıdır. Bu programlar, KD tedavisi uygulayan diyetisyenlerin, diyeti hesaplamasına, menü oluşturmaya, çeşitlendirmesine ve diyet uygulaması sırasında yapılacak değişikliklere göre menülerin yeniden matematiksel olarak kolaylıkla hesaplamasına olanak sağlamaktadır.

Programlar içerisinde ana ve ara öğünler bireysel tarifler üzerinden hesaplanır. Bu tip programlarda, elde hesaplama yöntemindeki ortalama besin değerlerinin aksine, besin içerikleri nettir ve daha doğru sonuç verir. Hastanın enerji, protein, karbonhidrat ve yağ alımı program üzerinden kolaylıkla hesaplanabilir ancak menü planlarının (tariflerin) hesaplanması elde hesaplama yöntemine göre biraz daha zaman alır. Hazır ambalajlı ürünler ve işlenmiş besinlerin besin ögesi içerikleri programa eklenebildiğinden, menü planlarında daha fazla besin çeşitliliğine olanak sağlar. Çok sayıda menü seçeneği geliştirilebilir, tek düzeliği ortadan kaldırır ve hasta uyumunu artırır.

Program hem diyetisyenler hem de hasta yakınları tarafından kullanılabilir. Hastaya genellikle başlangıç olarak 20-30 arası tarif verilir. Aile ketojenik diyet konusunda deneyim kazandıktan sonra programın kullanımı konusunda eğitim verilerek kendi menü alternatiflerini geliştirmeleri sağlanabilir. Bu programların bazıları diyetin hesaplanması ve tarif geliştirilmesine ek olarak, besin destekleri ve ilaç içeriklerinin girilmesine, besin desteği kullanım miktarlarının belirlenmesine, ilaçlardan gelen karbonhidrat alımının hesaplanmasına, sıvı alım planının belirlenmesine ve aylık menülerin planlanmasına yardımcı olan pek çok seçenek sunar (27).

### Bu programlar üç başlık altında toplanabilir:

1. Ofis (Microsoft Excel vb.) yazılımı paket programları
2. Özel yazılım programları
3. Web tasarımı programlar

**Ofis Yazılımı Paket Programları:** Microsoft Excel gibi ofis yazılımı paket programlarına, besinlerin karbonhidrat, protein ve yağ içerikleri

kaydedilerek, farklı menü seçenekleri hesaplanabilir. Bununla birlikte bazı merkezlerin geliştirdikleri ve online olarak kullanıma açık olan ofis tabanlı hazır hesaplama programları bulunmaktadır (Packard Çocuk Hastanesi Stanford Tıp Merkezi, <https://web.stanford.edu/group/ketodiet/>). Bu tip programlar kullanılırken, programın hangi besin veri tabanını temel aldığına dikkat edilmelidir. Diyetisyenler, hazır şablonlara buldukları ülkenin besin içeriklerini ve hasta tarafından ulaşılabilir olan hazır ürün içeriklerini kaydederek, menü hesaplamalarını yapabilir.

**Özel Yazılım Programları:** Bazı uzmanlar tarafından hem masaüstünde hem de online olarak kullanılacak bazı özel yazılımlar geliştirilmiştir. Bu programlardan birisi de Londra'daki Çocuk Sağlığı Enstitüsü tarafından geliştirilen 'Electronic Ketogenic Manager' (EKM) programıdır ([www.edm2000.com](http://www.edm2000.com)). Program, Birleşik Krallık besin veri tabanına göre hazırlanmıştır. Ücretli ve ücretsiz seçenekleri mevcuttur.

**Web Tasarımı Programlar:** Ketojenik diyet tedavisi uygulayan merkezlerin artması ile çeşitli vakıflar, bilgisayar yazılım ve ilaç firmaları farklı ulusal besin veri tabanlarını kullanarak, web tasarımı programlar hazırlamıştır. Programların kullanılabilmesi için öncesinde diyetisyen ya da nörolog tarafından siteye başvuru yapılarak ücretsiz olarak kullanıcı adı ve parola temin edilebilir. Kullanıma başlamadan önce ulusal besin içeriklerine göre veri tabanına ekleme yapılmalıdır. Diyetisyen tarafından hasta ve yakınlarına program kullanımı için kullanıcı adı ve parola tanımlanabilir. Gerekli eğitim verildikten sonra aile diyetisyene onaylatmak koşulu ile kendi menülerini oluşturabilir.

Ketojenik diyetlerin hesaplanması ve menülerin oluşturulmasında kullanılacak bazı web tasarımı programlar aşağıda listelenmiştir:

**KetoPlanlayıcı** ([www.ketoplanlayicim.com](http://www.ketoplanlayicim.com)) (Nutricia, Türkiye)

**MyKetoPlanner** ([www.ketoplanner.nutricia.com](http://www.ketoplanner.nutricia.com)) (Nutricia; Amerika, Almanya, Danimarka, Polonya, Hollanda, Avusturya)

**KetoDietCalculator** ([www.ketodietcalculator.org](http://www.ketodietcalculator.org)) (Charlie Vakfı, Amerika)

**CetoJaime** ([www.cetojaime.com](http://www.cetojaime.com)) (Fransa)

**KetoCloud** ([www.ketocloud.com](http://www.ketocloud.com)) (Avustralya ve Amerika)

## 2.6. Ketojenik Diyet Tedavisine Başlama

Ketojenik diyete hem hastane ortamında hem de evde başlanabilir. Tüm diyet türlerinde hasta ve/veya yakınlarına yoğun bir diyet eğitimi verilmeli ve özellikle ayaktan tedavi alacak olan hastaların herhangi bir istenmeyen etki gelişmesi riskine karşı KD ekibinin ulaşılabilir olması sağlanmalıdır. Diyet öncesi verilecek eğitimin türü, eğitim şekli ya da süresi merkezlerin olanaklarına göre değişebilir (bire bir eğitim ya da birden fazla aileye sınıf içi toplu eğitim, hastane yatışı süresince ya da poliklinikte vb.).

Ketojenik diyete başlarken nöbet kontrolü açısından hastane yatışı zorunlu değildir, ancak hastane yatışının, akut istenmeyen etkilerin hastane ortamında ve KD ekibinin denetiminde tedavi edilebilmesi ve diyet öncesi hasta ya da yakınlarına verilecek KD eğitiminin birkaç güne yayılması gibi avantajları bulunmaktadır. Çalışmalar, geleneksel protokollerde uygulanan 12-72 saat arası açlık fazı (yeterli ketozis sağlanana kadar) ya da hastane yatışının diyetin etkinliğini artırmadığını ve açlığa bağlı istenmeyen etkilerin (asidoz, kusma, hipoglisemi, dehidratasyon vb.) gelişebileceğini göstermiştir (25,28-31). Uluslararası Ketojenik Diyet Çalışma Grubu'nun 2018 yılında güncellediği uzlaşi rehberinde diyet öncesi açlığın önerilmesine ilişkin kesin bir görüş birliğine varılamamıştır (26).

Klasik KD tedavisine evde ya da hastane ortamında başlanabilir. Genellikle iki farklı yolla diyete geçiş yapılır (32). İlk uygulamada diyet oranı belirlenir ve protokol süresince sabit kalır. İlk gün hastanın menüleri, belirlenen KD oranı ile toplam enerjinin 1/3'ü (ya da enerji gereksiniminin %33'ü) olacak şekilde planlanır. Üçüncü günün sonuna kadar her gün, toplam enerjinin 1/3'ü kadar artış yapılarak (ikinci gün gereksinimin %66'sı, üçüncü gün %100'ü gibi) hedeflenen enerji alımına ulaşılır. İkinci uygulamada ise protokol süresince enerji alımında kısıtlama yapılmaz. Açlıktan sonraki ilk gün düşük bir oran ile başlanır (örneğin 0,5:1, 1:1, 2:1 vb.) ve hedeflenen orana ulaşıncaya kadar aşamalı olarak artırılır (örneğin 1:1, 2:1, 3:1, 4:1 vb.). Diyete kademeli olarak başlamak gastrointestinal kanalın makrobesin ögesi kompozisyonundaki değişimlere daha iyi adapte olmasını ve keton düzeylerinin kademeli olarak yükselmesini sağlar; istenmeyen etki ve komplikasyon görülme riskini azaltır.

MAD ya da DGİT gibi diyetlerde genellikle hastane yatışına ya da açlık uygulamasına gerek yoktur. Yağ miktarı kademeli olarak artırılarak ve karbonhidrat miktarı kademeli olarak azaltılarak diyete ev ortamında başlanabilir. Bazı merkezler MCT kullanımından kaynaklanan istenmeyen etkilerin tedavisi (ishal, distansiyon, asidoz vb.) ve aileye daha yoğun bir eğitim verilebilmesi amacıyla MCT diyetine hastanede başlamaktadır.

Evde ya da hastanede başlanmasından bağımsız olarak tüm ketojenik diyet türlerinde diyete mutlaka aşamalı bir geçiş izlenmelidir. Ayaktan tedavi edilecek hastalarda, ailenin KD ekibine kolay erişim sağlaması önemlidir ve özellikle ilk haftalarda sık telefon görüşmeleri yapılması önerilmektedir (en az haftada 1 ya da 2 kez). Aileye diyet öncesi verilecek eğitimlerde keton ve kan şekeri ölçümü yöntemi anlatılmalı ve aşırı ketozis ya da hipoglisemi durumlarında nasıl bir girişimde bulunulması gerektiği öğretilmelidir.

## 2.7. Diyete Başlarken Görülebilecek Akut İstenmeyen Etkiler ve Tedavisi

Ketojenik diyete başladıktan sonraki ilk birkaç gün ya da haftalık süreçte hafif istenmeyen etkiler ya da tolerans ile ilgili sorunlar yaşanabilir. Akut dönemde en sık görülen istenmeyen etkiler: halsizlik, letarji, bulantı, kusma, kabızlık, hipoglisemi ve asidozdur. Bulgular tedavi edilmeden önce nedenlerini belirlemek önemlidir. Bununla birlikte ebeveynlere diyet öncesi verilecek eğitimde keton/kan şekeri izlemi ve akut istenmeyen etkilerin belirtileri konusunda eğitim verilmeli ve akut istenmeyen etki gelişmesi durumunda ev ortamında ne yapılması gerektiği öğretilmelidir. İzlemede kullanılacak belgeler (keton izlemi, istenmeyen etkiler, ağırlık izlemi, nöbet çizelgeleri vb.) aileye verilmeli ve nasıl doldurulması gerektiği açıklanmalıdır.

Diyetin başında kan glukozu düşme eğilimi gösterir; ancak girişim gerektirecek hipoglisemi ( $\leq 50$  mg/dl) seyrek görülür. Hastanede açlık süresince hipoglisemi açısından serum glukoz düzeyleri izlenmelidir (süt çocukları ve küçük çocuklarda 2 saatte bir, büyük çocuklarda 4-8 saatte bir). Ev ortamında semptomatik hipoglisemi gelişmişse (aşırı terleme ve aşırı halsizlik, soluk renk, huzursuzluk, mental durumun değişmesi, taşikardi, takipne vb.) ve/veya hasta asemptomatik ancak kan şekeri  $\leq 50$  mg/dl ise mutlaka girişimde bulunulmalıdır. Bunun için hastaya hızlı emilebilen bir karbonhidrat kaynağı verilmelidir. Miktarı yaş grubuna göre değişiklik göstermekle birlikte küçük çocuklarda yaklaşık 5 g karbonhidrat içeren 30-60 ml hazır vişne suyu ya da benzer karbonhidrat içeriğine sahip şekerli gazlı içecek verilebilir. Daha büyük çocuklarda ve adölesanlarda miktar iki-üç katına çıkarılmalıdır (10-15 g karbonhidrat içeren şekerli içecek). Karbonhidrat içeren sıvı verildikten sonra hasta izlenmeli ve 15 dakika içinde düzelme olmazsa uygulama tekrarlanmalıdır. Yarım saatin sonunda düzelme olmaması halinde hastaneye başvurulmalıdır. Hipogliseminin süreklilik göstermesi halinde KD oranının düşürülmesi ya da kalorinin artırılması gerekebilir.

Genellikle erken dönemde görülen komplikasyonlar asidoza bağlıdır. Asidozun birincil nedenlerinden biri aşırı ketozis olsa da yetersiz enerji alımı, yetersiz sıvı alımı ve bazı ilaçlar (topiramet, zonisamid vb.) da asidoza neden olabilir. Sık ve derin soluma (Kussmaul solunumu), kalp atım hızında artış, yüzde yanma-kızarıklık, aşırı halsizlik ya da letarji, huzursuzluk, karın ağrısı ve tekrarlayan kusma aşırı ketozisin bulgularıdır. Asidoz tedavisinde yeterli hidrasyon ve elektrolitler (bikarbonat, sitrat, fosfor desteği) sağlanmalı, kan şekeri düzeyleri 50 mg/dl'nin üzerinde tutulmalı ve aşırı ketozis önlenmelidir. Asidoz tedavisine başlamak için belirlenen serum bikarbonat eşik değeri <17-20 mEq/l'dir. Karbonhidrat alımını artırmak (ya da diyet oranını azaltmak) asidozu azaltabilir, ancak aynı zamanda ketozisin bozulmasına ve nöbetlerin artmasına neden olabilir. Oral sitrat ya da sodyum bikarbonat gibi tamponlayıcı ajanların kullanılması (ya da gerektiğinde intravenöz bikarbonat ya da potasyum), yeterli hidrasyonun sağlanması ve asidoza yol açan ilaçların azaltılması, ketozisi bozmadan bulguların düzelmesini sağlayabilir. Özellikle topiramet ya da zonisamid türü ilaçları kullanan hastalarda bikarbonat düzeyleri yakından izlenmeli ve klinik olarak semptomatik olan hastalara (kusma, letarji, huzursuzluk vb.) bikarbonat desteği verilmelidir. Oral sitratlar genellikle karbonhidrat içerdiğinden kullanılan ajanın karbonhidrat içeriği diyetle dahil edilmelidir. Karbonat ya da sodyum bikarbonat tabletleri çoğunlukla karbonhidrat içermezler ancak yüksek sodyum içeriklerine dikkat edilmelidir. Aşırı ketozise bağlı asidoz görülüyorsa diyet oranının düşürülmesi yararlı olabilir. Asidozun düzeltilmesinde hem ilaç hem de diyet girişimi gerektiğinden diyetetik ve medikal ekip üyeleri birlikte çalışmalıdır.

Herhangi bir antikonvülsan tedaviye başladığında görülebildiği gibi ketojenik diyetle başladığında da seyrek de olsa nöbet sıklığında artış görülebilir. Bu tip bir sorunla karşılaşıldığında ilk olarak ketozisin varlığı/yeterliliği kontrol edilmeli ve yeterli serum keton düzeylerine ulaşılmasını engelleyebilecek "gizli" bir karbonhidrat kaynağının olup olmadığından emin olunmalıdır. Ayrıca, hasta tam bir sağlık kontrolünden geçirilmeli ve nöbet sıklığındaki artışın rastlantısal olarak bir hastalıktan kaynaklanmış olma olasılığı elimine edilmelidir.

## 2.8. Nöbet Kontrolünün Sağlanamadığı Durumlarda Diyetin Düzenlenmesi

Ketojenik diyet tedavisinde başlıca amaç ketozisi sağlamak ve sürdürmek, bunun beraberinde nöbet kontrolünü sağlamaktır. Diyetin ilk haftasında istenilen keton düzeylerine ulaşılsa da çocuğun diyetle tam olarak uyum sağlaması ve diyetin etkinlik göstermesi haftalar alabilir. Bu nedenle hem diyetin etkinliğini tam olarak değerlendirebilmek hem de optimal nöbet kontrolünü sağlamak amacıyla diyet üzerinde gereken ayarlamaları yapabilmek için genellikle 12-14 haftalık bir deneme süresi önerilir (26). Üçüncü ayın sonunda başlangıçtaki nöbet sıklığında en az %50 oranında bir azalma olması ve ciddi bir istenmeyen etki ile karşılaşılması halinde diyetle devam edilir. Bununla birlikte diyetin deneme sürecinde ya da diyetin ilerleyen dönemlerinde ketozisin azalması ve/veya nöbetlerin yeniden artması gibi durumlarda diyet üzerinde bazı düzenlemeler yapılarak ketozisin artırılmasına ve nöbet kontrolünün sürdürülmesine çalışılır. Diyetle herhangi bir değişikliğe gidilmeden önce ailenin (yiyecekleri yanlış hazırlama ya da hatalı tartım vb.) ve çocuğun (diyet dışı besin tüketimi vb.) diyetle uyumu kontrol edilmeli, ayrıca ketozisi bozan hastalık (enfeksiyon vb.), uykusuzluk ya da kabızlık varlığı, ilaçlarda yapılan bir değişiklik (yeni ilaç, doz ayarlaması vb.) ve gizli karbonhidrat kaynaklarının alımı (ilaç, besin desteği, kozmetik ürün içerisinde vb.) dışlanmalıdır. Yukarıda bahsedilen diyeti bozucu herhangi bir neden olmamasına karşın yeterli nöbet kontrolü sağlanamamışsa ya da ani nöbet artışları olursa, diyetle değişikliğe gidilebilir.

Tüm ketojenik diyet türlerinde en sık başvurulan değişiklik karbonhidrat ve yağ miktarının ayarlanmasıdır. Genellikle daha etkili nöbet kontrolü ve daha fazla ketozis için diyetle karbonhidrat alımı sınırlandırılır ve/veya yağ alımı artırılır. Buna karşın ketonlar çok yüksekse karbonhidrat alımı artırılır ve/veya yağ alımı sınırlandırılır. Hipoglisemi ya da hiperketozis durumunda bir miktar karbonhidrat ile akut tedavi yapılır, ancak bu durum sık tekrar ediyorsa nedeni bulunmalı ve gerekiyorsa diyetle karbonhidrat alımında değişikliğe gidilmelidir. Değişiklik aşamalı olarak yapılmalı (örneğin öğün başına  $\pm 1$  g karbonhidrat), değişikliğin sonucu görüldükten sonra daha fazla kısıtlama ya da artış düşünülmemelidir. Hasta özellikle uzun süren bir egzersiz yapacaksa (koşu, yüzme, futbol, basketbol antrenmanı vb.) ek bir ara öğün ile aktivite için gereken karbonhidrat artışı sağlanmalıdır. Diyet süresince çocuğun ağırlığı yakından izlenmelidir (haftada 1 kez), hızlı ya da aşırı ağırlık artışı durumlarında (ketozis bozulabileceğinden) vücut ağırlığı kontrol altına alınana kadar enerji alımı 50-100 kkal/gün azaltılmalıdır (33).

Diyette yapılacak değişiklikler konusunda KD ekibinin görüşü ve onayı alınmalıdır. Yapılan değişikliğin nöbet üzerindeki etkinliğini tam olarak değerlendirebilmek için, her seferinde sadece bir değişiklik yapılması önerilir. İlaçlarda ya da diyetle bir başka değişikliğe gidilmeden önce, bir önceki uygulama en az 6 hafta süreyle denenmelidir. Diyet türüne göre nöbet kontrolünü artırmak için diyetle yapılabilecek düzenlemeler **Tablo 2.6'**da özetlenmiştir.

### Tablo 2.6. Diyet türüne göre nöbet kontrolünü artırmak için diyetle yapılabilecek düzenlemeler

Klasik KD
Sebze ve meyveler için değişim listesini kullanmak yerine net miktarlar ile menülerin hesaplanması (bilgisayar programları vb.)
Hızlı ya da fazla ağırlık artışı ile ketonlarda düşüş olması durumunda kalori alımının azaltılması (50-100 kkal/gün)
Büyümede duraksama/yetersiz ağırlık artışı olması durumunda kalori (50-100 kkal/gün) ve protein alımı (kg başına) artırılması
Ketozisi artırmak için diyet oranının kademeli olarak (örneğin 0,5 birim) artırılması
Ketozisi artırmak için (KD oranını artırmadan) diyetteki uzun zincirli yağların bir kısmının MCT yağı (ya da %45 MCT yağı içeren hindistan cevizi yağı) ile değiştirilmesi (küçük çocuklar: öğün başına 5 g ile başlanıp, bir haftalık deneme sonrası en fazla 10-20 g/öğün, büyük çocuklar: 10 g/öğün ile başlanıp, 1-2 hafta içinde en fazla 2-3 katına çıkılabilir)
Karnitin düşüklüğü varsa takviye yapılması
Yatma saatine yakın yüksek yağlı bir ara öğün ya da öğün eklenmesi (özellikle sabah erken saatlerde sık nöbet geçiren çocuklar)
MCT diyeti - DGİT
Nöbet kontrolünün sağlanamadığı durumlarda karbonhidratın kademeli olarak kısıtlanması (başlangıçta verilen miktar diğer KD türlerinden daha yüksek)
Letarji, hiperketozis ya da bulantı varsa karbonhidrat alımının bir miktar artırılması
Ketozisi artırmak için diyetin MCT oranının artırılması (örneğin, enerjinin %5-10'u kadar), uzun zincirli yağlardan gelen enerjinin azaltılması (istenmeyen etki görülüyor ve idrar ketonu <16 mmol/l ise)
MAD
Yağ tüketimi yeterli olmasına ya da artırılmasına rağmen ketonlar artmıyor/nöbet kontrolü sağlanamıyor/ hasta hızlı bir şekilde ağırlık kazanıyorsa protein alımının kontrol edilmesi ve gerektiğinde sınırlandırılması
Keton düzeyleri çok yüksek ve ağırlık kaybı varsa, protein, yağ ve enerji alımının kontrol edilmesi ve yeniden düzenlenmesi
Daha yüksek ketozis ve daha fazla nöbet kontrolü için karbonhidrat miktarının azaltılması (hastanın mevcut alım miktarı 10 g< ise)
Karbonhidrat alımı çok kısıtlı ise (10-15 g/gün vb) nöbet kontrolü ve ketozisi artırmak için diyetle bir miktar MCT yağının eklenmesi (öğün başına +5 g, en fazla 20 g/öğün)
Aşırı ketozis durumunda karbonhidrat alımının kademeli olarak artırılması (öğün başına +1 g)
Hastanın diyetle uyumu azalırsa (önerilen yağ tüketimine ulaşamaması vb.) yağın bir kısmının ketojenik mama/içecek olarak verilmesi

KD: Ketojenik diyet, MCT: Orta zincirli trigliserit, MAD: Modifiye Atkins diyeti, DGİT: Düşük glisemik indeks tedavisi.

## 2.9. Ketojenik Diyet Tedavisinde Uzun Süreli İzlem

Diyet süresince hastanın KD ekibi tarafından yakından ve düzenli izlemi hem diyetin başarısı hem de olası komplikasyonların önüne geçilmesi açısından önemlidir. Laboratuvar izlemi için merkezlerin farklı protokolleri olmakla birlikte genel öneriler benzerdir.

Bununla birlikte her görüşmede diyetisyen tarafından antropometrik ölçümler (boy, ağırlık, iki yaş altı çocuklarda baş çevresi) yapılmalı, büyüme değerlendirilmeli (boya göre ideal ağırlık, beden kitle indeksi, büyüme hızı), enerji, protein ve sıvı alımı ile vitamin-mineral desteklerinin yeterliliği gözden geçirilmelidir. Diyetle uyumsuzluk, diyetle ilgili istenmeyen etkiler ve yeterli nöbet kontrolünün sağlanamaması durumunda diyet değişikliğine gidilmelidir. Her görüşmede tıbbi ekip tarafından diyetin etkinliği ve istenmeyen etkiler değerlendirilmeli, gerekiyorsa antiepileptik ilaçlarda azaltmaya gidilmeli ve diyetle devam edilip edilmemesi gerektiği konusunda görüş birliği oluşturulmalıdır. Her görüşmede diyet öncesi hastaya verilen izlem kayıtları KD ekibi ile birlikte gözden geçirilmelidir.

## 2.10. Ketojenik Diyetin Uzun Dönemli İstenmeyen Etkileri ve Tedavisi

Ketojenik diyetle uzun süre devam edilmesi durumunda bazı kronik istenmeyen etkiler görülebilir. En sık karşılaşılan kronik komplikasyonların başında dislipidemi gelmektedir. Birçok çalışmada diyetle başladıktan sonra çocukların %14-59'unda serum kolesterol ve trigliserit düzeylerinin arttığı, plazma düşük dansiteli lipoprotein (LDL) düzeyinin anlamlı olarak arttığı ve yüksek dansiteli lipoprotein düzeyinin (HDL) azaldığı gösterilmiştir (35-37). Diyetin ilk aylarında kolesterol düzeylerinde meydana gelen artışın, zaman içinde (yaklaşık diyetin 12. ayında) normale dönme eğiliminde olduğu ve bu durumun yüksek yağlı diyet tüketimine metabolik adaptasyon geliştirilmesi sonucu olabileceği ileri sürülmüştür (36,38,39). Bununla birlikte arteriyel esneklik değerlendirilmeden, kan lipid profilindeki bu değişiklikler tek başına diyetin kardiyovasküler risk üzerindeki etkilerini göstermek açısından yeterli değildir. Ketojenik diyetin kısa (6 ay) ve uzun dönemde (en az 12 ay) serum lipid profili ile karotid intima-media kalınlığı ve karotid arteri ile aortun elastik özellikleri üzerindeki etkilerinin değerlendirildiği iki ayrı çalışmada, diyetin 6. ve 12. ayında başlangıç düzeylerine göre serum trigliserit, total



kolesterol ve LDL düzeylerinin anlamlı olarak arttığı, ekokardiyografi ile değerlendirilen karotid intima-media kalınlığı ile aort ve karotid arterinin elastik özelliklerinin ise değişmediği saptanmıştır (40,41). Diyetle birlikte kan lipidlerinde meydana gelen artış çoğunlukla diyetin sonlandırılması için kesin bir endikasyon olmasa da kan lipid profili yakından izlenmeli ve gerekirse girişimde (KD oranının düşürülmesi, diyetteki tekli ve çoklu doymamış yağ asitlerinin artırılması [tereyağı, krema vb. doymuş yağların yerine zeytinyağı kullanımı vb.], uzun zincirli yağların bir kısmının MCT yağı ile değiştirilmesi, karnitin ve omega-3 yağ asitleri takviyesi vb.) bulunulmalıdır (26,39).

Konstipasyon birçok ketojenik diyet türünde görülen bir istenmeyen etkidir. En önemli nedenleri: yetersiz posa (düşük sebze meyve tüketimi nedeniyle) ve sıvı alımıdır. Konstipasyonun önlenmesi için posa içeriği yüksek düşük karbonhidratlı sebzeler tercih edilmeli (marul, ıspanak, lahana vb.) ve yeterli miktarda sıvı alınmalıdır. Daha fazla karbonhidrat alımına olanak sağlaması ve MCT yağının ozmotik etkilerine karşın MCT diyetini uygulayan çocuklarda da konstipasyon görülebilmektedir. Klasik KD uygulanan çocuklarda uzun zincirli yağların bir kısmının hindistan cevizi yağı ya da MCT yağı ile değiştirilmesi konstipasyon açısından yararlı olabilmektedir. Bu önlemler yetersiz kaldığında karbonhidrat içermeyen laksatifler kullanılarak konstipasyon tedavi edilebilir. Orta zincirli trigliserit diyetinde bulantı, karın ağrısı ve ishal en sık bildirilen istenmeyen etkilerdir. Karın ağrısı diğer diyet türlerinde de görülebilir. Diyete başlamadan önce hastada gastroözofageal reflü varsa, yüksek yağlı diyet tüketimi reflünün artmasına neden olabilir. Bu hastalar diyete başlamadan önce değerlendirilmeli ve uygun anti-reflü tedavi verilmelidir (42).

Ketojenik diyet alan hastalara rutin vitamin ve mineral desteği yapılmasına karşın uzun dönemde bazı besin ögesi eksiklikleri (selenyum, magnezyum, karnitin eksikliği vb.) görülebilir (37,43). Özellikle açıklanamayan kas güçsüzlüğü ya da aşırı yorgunluk yakınmaları bulunan ve valproik asit kullanan hastalarda karnitin düşüklüğü araştırılmalıdır. Rutin olarak karnitin desteği önerilmemekle birlikte eksikliği görüldüğünde karnitin verilmelidir (26).

Ketojenik diyet alan hastalarda büyümede etkilenme bildirildiğinden diyetin uygulandığı sürede hastanın vücut ağırlığı haftalık, boyu ise aylık olarak değerlendirilerek büyümesi izlenmelidir (13,44). Ketojenik diyet alan çocuklarda büyümeyi olumsuz etkileyen en önemli parametreler; yetersiz enerji alımı, yüksek plazma keton düzeyleri, asidoz ve D vitamini eksikliğidir. Diyetin kesilmesinin ardından büyüme eğrileri düzelme eğilimi gösterse de uzun

dönemli çalışmalar KD alan çocukların yaklaşık %40'ında yaşa göre boy kriterine göre gerilik olduğunu göstermiştir (45). Bazı merkezler uzun dönemde kemik mineral dansitesini olumsuz etkilemesi ve büyüme yetersizliğinde rol oynaması nedeniyle diyete başlarken asidozun önlenmesi için rutin sitrat/bikarbonat desteğine başlamaktadır. D vitamini düzeyleri de yakından izlenmeli ve eksiklik saptandığında uygun şekilde desteklenmelidir. Doğrusal büyüme hızında yetersizlik ya da hızlı ağırlık kaybı varsa diyetin enerji yoğunluğu kademeli olarak artırılmalıdır.

Ketojenik diyet alan hastaların yaklaşık %3-7'sinde böbrek taşı geliştiği ve özellikle tedavi süresinin uzaması ve diyetle birlikte karbonik anhidraz inhibitörlerinin kullanılması durumunda riskin arttığı (%25) bildirilmiştir (38,46-48). Böbrek taşı gelişimi genellikle diyetin sonlandırılmasını gerektirecek boyutta olmamaktadır. Riskin azaltılması için yeterli sıvı alımı sağlanmalıdır. Böbrek taşı riskinin değerlendirilmesi için KD alan tüm çocuklarda ayda bir kez evde idrar 'dipstick' ile hematüri varlığı değerlendirilmeli ve her üç ayda bir idrar kalsiyum/kreatinin oranı hesaplanmalıdır. Ardışık üç ayrı idrar analizinde hematüri saptanan hastalarda ileri değerlendirme için mutlaka böbrek ultrasonografisi yapılmalıdır.

## 2.11. Ketojenik Diyetin Sonlandırılması

Ketojenik diyetin sonlandırma süresi ve şekli, hastanın özelliklerine ve diyetten alınan yanıtı göre farklılık gösterebilir. Uluslararası Ketojenik Diyet Çalışma Grubu, sonlandırmadan önce diyetin en az ortalama 3 ay süreyle uygulanması gerektiğini önermiştir (26). Diyete başladıktan kısa bir süre sonra nöbetlerde şiddetli bir artış olursa, diyet en kısa sürede sonlandırılmalıdır. Bazı aileler, nöbetler tam olarak kontrol altına alınamasa da çocuklarının bilişsel fonksiyonlarının düzelmesi gibi nedenlerle diyete uzun süre devam etmek isteyebilir. Bu gibi durumlarda tercih aileye bırakılmalı, gerekli danışmanlık verilmeli ve çocuğun izlemine devam edilmelidir.

İki yıllık diyet tedavisi sonrası hastada tedavinin avantaj ve dezavantajları değerlendirilip, uzun dönemde istenmeyen etkilerin daha sık görülme riski de göz önünde bulundurularak, diyete devam edilip edilmeyeceğine karar verilmelidir.

Diyet, hastane ortamında kısa sürede sonlandırılabilir gibi (örneğin yoğun bakım ünitesi) KD ekibinin danışmanlığında hastane dışında haftalar ya da aylar içerisinde aşamalı olarak da sonlandırılabilir. Üç aydan daha

kısa süre KD alan hastalarda ketozis kaybolana dek net karbonhidrat alımı her hafta 1-5 g artırılarak ya da KD oranı 0,5-1,0 birim azaltılarak diyetle son verilebilir. Daha uzun süre KD alan hastalarda ise nöbetlerin yeniden tekrar etmesini önlemek için sonlandırma süresi 2-3 ayı bulabilir. Klasik KD alan hastalarda diyet sonlandırılırken başlangıç protokollerinde olduğu gibi diyet oranı aşamalı olarak (her iki haftada bir vb.) 0,5-1,0 birim düşürülmelidir. Diyet 1:1 oranına geldikten sonra (alternatif diyetlerin oranı) 1-2 hafta süreyle enerji ve sıvı alımı serbest bırakılarak ketojenik besinlere (yüksek yağlı, proteinli, düşük karbonhidratlı) devam edilir. İdrar ketonları tamamen kaybolduğunda karbonhidrat içeren besinler yeniden diyetle eklenir (her seferinde 1 öğün olacak şekilde). MAD sonlandırılırken, yağ değişimi her gün ya da gün aşırı 1-2 değişim şeklinde azaltılır; karbonhidrat miktarı ise eş zamanlı olarak her 3-7 günde bir, öğün başına +1 g (günde toplam 3-4 g) olacak şekilde artırılır. Bu süreçte, normal protein gereksinimine ulaşana dek protein alımı azaltılır (ya da artırılır). Diğer bir alternatif yöntemde ise başlangıçta yalnızca karbonhidrat alımında, günde 60-70 grama ulaşana kadar her 2 haftada bir +10 g/gün olacak şekilde artırma yapılır. Bu noktaya ulaştıktan sonra iki hafta süreyle yağ değişimlerinin yerine protein verilir. Daha sonrasında ise her hafta sadece bir öğün değiştirilerek, normal öğünlere geçilir. Yüksek karbonhidrat içeren ekmekek, pilav, makarna gibi besinler kademeli olarak diyetle eklenir. MCT diyeti sonlandırılırken MCT yağı miktarı kademeli olarak azaltılır (günlük alınan doza göre her gün ya da her öğün 5-10 g). Hastanın normal protein, yağ ve karbonhidrat alımına (enerjinin sırasıyla %15-20, %45-55, %30-35'i) ulaşana dek MCT yağından gelen kalori önce protein ve yağ değişimi, daha sonra karbonhidrat değişimi olarak diyetle eklenir. DCIT'te ise uzun süre nöbet kontrolü sağlanmış hastalarda karbonhidrat alımı ayda 5-10 g artırılarak diyet sonlandırılır. Tüm diyet türlerinde, diyet sonlandırılırken özellikle ilk aşamalarda basit karbonhidratların tüketiminden kaçınılmalıdır.

Diyetin optimal sonlandırma süresi ve hızının araştırıldığı retrospektif bir çalışmada, diyetin hızlı sonlandırıldığı hastalarda (1-6 hafta) nöbetlerin alevlenme riskinde bir artış olmadığı, ancak özellikle diyetle birlikte nöbet sayısında %50-90 arasında düzelme görülen ve diyet öncesi daha fazla sayıda antikonvülsan kullanan çocuklarda diyetin yavaş sonlandırılmasının (>6 hafta) daha güvenli olacağı belirtilmiştir (49). Sonlandırma sürecinde nöbetler alevlenir ya da başka istenmeyen etkiler ortaya çıkarsa KD ekibi, diyetin etkili olduğu son noktaya geri dönmelidir. Bu aşamada diyetle bir süre daha devam edilebilir ya da antiepileptik bir ilaç tedaviye eklenebilir.

Ketozis tamamen kaybolduktan sonra aileye, özellikle basit şeker ve rafine karbonhidratlardan uzak durulması ve sağlıklı beslenme konusunda danışmanlık verilerek çocuğun normal diyetine geri dönmesi sağlanmalıdır. Tamamen normal diyetle geçilene dek besin desteklerine devam edilebilir.

## 2.12. Özel Durumlarda Ketojenik Diyet Tedavisi

### 2.12.1. Enteral (Tüple) Ketojenik Diyet Tedavisi

Ketojenik diyet, mide, duodenum ya da jejunuma yerleştirilen bir beslenme tüpü yardımıyla kolaylıkla uygulanabilir. Daha öncesinde oral yolla KD'ye başlanmış olan ancak izlemde oral yolla beslenmesi güvenli ya da yeterli olmayan hastalarda ya da öncesinde enteral tüple beslenen ve KD başlanması planlanan hastalarda enteral KD (EN-KD) uygulanır. En yaygın kullanım yolu gastrostomi ya da nazogastrik tüple beslenmedir. EN-KD'nin etkinliği genellikle yüksektir (uyum sorunu olmaması, kısa sürede ve etkili ketozisin sağlanabilmesi vb. nedeniyle) ve diyetin hesaplanması kolaydır (26,50,51).

EN-KD için en uygun diyet türü klasik KD'dir. Toz ya da sıvı formdaki ketojenik tıbbi mamalar (4:1, 3:1 oranında) yardımıyla hastanın ihtiyacına göre diyet kolaylıkla uygulanabilir. Gerektiğinde formüle içerisine yağ ya da karbonhidrat modülleri eklenerek formüle içeriği ve diyet oranı bireyselleştirilebilir. Diyetin enerji, protein, sıvı ve KD oranı hesaplamaları, oral yolla beslenen hastalarla benzerdir.

Oral KD'den, tüple KD'ye geçiş iki şekilde yapılabilir. İlk uygulamada başlangıçta hastanın enerji gereksiniminin %75'i mevcut enteral formüle ile, geri kalan %25'i ise ketojenik formüle ile karşılanır. Daha sonrasında 1-3 gün aralıklarla mevcut enteral formüle %25 azaltılıp, ketojenik formüle %25 artırılarak hastanın tüm gereksinimleri ketojenik formüle ile karşılanıncaya kadar devam edilir. İkinci uygulamada ise hastanın enerji gereksinimi ve hedeflenen KD oranı belirlenir. En düşük KD oranından başlanarak (1:1 ya da 2:1 gibi) hastanın tüm enerji gereksinimi ketojenik formüle ile karşılanır. Sonrasında 1-3 gün aralıklarla KD oranında 0,5 birimlik artışlar yapılarak, hedeflenen KD oranına ulaşınca kadar devam edilir. Ketojenik formüle ile hastanın tüm vitamin-mineral gereksinimleri karşılanıyorsa ek takviye yapılmasına gerek yoktur. Hasta tolere edebiliyorsa aralıklı beslenme ile, mide boşalmasında gecikme, kusma vb. durumlar varsa sürekli olarak beslenmelidir (51).

EN-KD'de izlem sıklığı ve bakılması gereken parametreler oral beslenen hastalarla benzerdir. Gerektiğinde rezidü kontrolü ile düzenli olarak kan şekeri ve kan ketonu takibi yapılmalıdır. EN-KD'ye başlamadan hastanın ailesine ve/veya bakımını yapan kişiye EN-KD tedavisi, EN-KD formülusunun hazırlanışı, kan şekeri ve kan ketonu izlemi, (varsa) enteral beslenme pompa ve setinin uygulama kuralları, beslenme tüpü bakımı, akut komplikasyon gelişmesi durumunda (hipoglisemi, ketoasidoz) ne yapılması gerektiği gibi konularda ayrıntılı eğitim verilmelidir. Diyetin uygulama süresi tamamlandığında, tekrar normal beslenmeye geçilirken izlenmesi gereken yol, oral beslenen hastalarla benzerdir (diyet oranı 0,5 birim azaltılarak ya da ketojenik formüle miktarı %25 azaltılıp, normal enteral ürün miktarı %25 artırılarak) (50,51).

## 2.12.2. Parenteral Ketojenik Diyet Tedavisi

Enteral ve parenteral KD için endikasyonlar ve kontrendikasyonlar genellikle benzerdir. Ancak iki temel durumda KD'nin parenteral yolla verilmesi göz önünde bulundurulmalıdır:

(a) Ketozisin ve antikonvülsan etkinin sürdürülebilmesi amacıyla, daha önceden KD'ye başlanmış ancak enteral beslenmenin mümkün olmadığı ya da tolere edilemediği durumlarda (48 saat süreyle enteral beslenme mümkün değilse),

(b) KD'ye yeni başlanması planlanan ancak enteral beslenmenin mümkün olmadığı durumlarda (52-55).

KD-PN'ye yeni başlanacak ise tüm olası kontrendikasyonlar (yağ asit oksidasyon bozuklukları vb.) dışlanmalıdır. Ketojenik parenteral beslenmeye (KD-PN) mutlaka yoğun bakım ünitesinde başlanmalıdır. Hastanın tıbbi ve beslenme durumu dikkatle gözden geçirilmelidir. Prematüre doğan bebekler ve malnütrisyonlu (yetersiz beslenmiş) çocuklarda komplikasyon gelişme riski daha fazla olduğundan mümkün olabildiğince KD-PN uygulamasından kaçınılmalıdır. KD-PN öncesinde de intravenöz olarak verilen ilaçlar dahil olmak üzere tüm ilaçlar karbonhidrat içermeyen ya da en düşük düzeyde içeren forma dönüştürülmeli, tüm intravenöz ürünlerde bulunan karbonhidrat, gliserol ve alkol içeriği son KD-PN içeriğine dahil edilmelidir (50,56).

Ketojenik diyet ilk kez PN ile başlanacak hastalarda, serum keton ve glukoz düzeyleri yakından izlenerek, 24 saate kadar açlık fazı uygulanabilir. Parenteral beslenme için kullanılacak net sıvı hacmi (diğer intravenöz

verilen ilaçlarla alınan sıvı hariç) belirlenirken hastanın vücut ağırlığı, çıkardığı sıvı miktarı, serum elektrolit düzeyleri, asit-baz durumu, hematokrit düzeyi, idrar spesifik gravite ve idrar elektrolit düzeyleri göz önünde bulundurulmalıdır. Metabolik anormallik, karaciğer hasarı ve refeeding sendromu (özellikle malnütrisyonlu hastalarda) riskini artırabileceğinden hiperalimentasyondan (aşırı beslenme) kaçınılmalıdır. Enerji alımına, hedeflenen kaloringin %50'si ile başlanmalı ve bir hafta içerisinde lipid miktarı artırılarak hedeflenen kaloriye (toplam enerji harcamasının %70-80'i kadar) ulaşılmalıdır. Yoğun bakım ünitesinde dinlenme enerji harcamasını ölçme imkanı varsa enerji gereksinimi ölçüm baz alınarak, ölçüm imkanı yoksa formüller yardımıyla (Schofield vb.) hesaplanmalıdır (boya göre ideal vücut ağırlığı baz alınarak). Hastanın protein gereksinimi tam olarak karşılanmalıdır. Protein alımı en az 1,0 g/kg/gün (büyük çocuklar) – 1,5 g/kg/gün (küçük çocuklar) kadar planlanmalıdır. Yalnızca ketozisin en üst düzeye çıkarılması gereken durumlarda protein alımı geçici olarak 0,5-0,8 g/kg/gün düzeyine çekilebilir. Kritik hastalık durumunda ise pozitif azot dengesini koruyabilmek için protein alımı artırılmalıdır (56).

KD-PN'de diyet oranı başlangıçta 1:1 olarak planlanmalı ve her 1-2 günde bir kademeli olarak artırılarak 3-4 gün içerisinde 2:1-2,9:1 (lipid emülsiyonlarından gelen gliserol de karbonhidrat alımına dahil edilerek) oranına çıkılmalıdır. Tolere edilebilen en fazla yağın sınırlı olması (hiperlipidemi, kolestazis, PN ile ilişkili karaciğer hastalığı riski vb. nedeniyle) ve lipid solüsyonlarından gelen gliserol nedeniyle KD-PN'de 3:1 ya da 4:1 gibi yüksek KD oranlarına genellikle ulaşılmasa da yine de antikonvülsan etki görülmektedir. Komplikasyon gelişmediği sürece çıkılabilecek en yüksek KD oranı hedeflenmelidir. Özellikle 4 haftadan uzun süre PN alması planlanan hastalarda, yağ asit oksidasyonunu artırmak için 50 mg/kg/gün karnitin takviyesi (en fazla 1000 mg/gün) yapılabilir. MCT yağı karnitine gereksinim duymadığı için MCT yağı içeren PN solüsyonları avantaj sağlayabilir. KD-PN'de lipid infüzyonuna, hedeflenen miktarın %50'si ile başlanmalıdır (yaklaşık 2 g/kg/gün). Her 1-2 günde bir (hastanın trigliserit düzeylerine göre) lipid alımı artırılır (+1-2 g/kg/gün). Lipid alımı en fazla 3-4 g/kg/gün olmalı ve 24 saatlik infüzyonla verilmelidir (mümkünse santral yolla). Alerjik reaksiyon oluşturma riski olan lipid emülsiyonlarına dikkat edilmelidir (balık yağı, soya yağı vb.). KD-PN'nin ilk 3-4 günü ketozisi artırmak için dekstroz kullanılmayabilir ancak özellikle akut hastalığı olan küçük çocuklarda hipoglisemi riski nedeniyle dikkatli olunmalıdır. Bu süreçte, lipid emülsiyonlarından gelen gliserolün (%2,5-5,0; 4,2 kkal/g) metabolizması ile belirli bir miktar karbonhidrat sağlanır. Devamında, hastanın keton ve kan şekeri düzeylerine göre artış

yapılarak (%5'lik dekstroz ile) enteral yol ile verilmesi planlanan en yüksek karbonhidrat miktarına kadar çıkılabilir. Serum elektrolitlerine bakılarak sodyum klorür (%0,45) ve diğer elektrolitler KD-PN torbasına eklenmelidir. Vitamin mineral takviyesi hastanın yaşına ve vücut ağırlığına uygun olmalıdır (50,56).

KD-PN alan hasta yakından izlenmelidir. Propofol anestezisi altında iken KD-PN'ye başlanması önerilmez. Başlangıçta enteral beslenme ile KD alan hastalarda, KD-PN ile nöbet kontrolünün sürdürülebilmesi, hastanın diyetle yanıt verdiğini gösterir.

Hastanın tıbbi ve beslenme durumuna göre KD-PN'den enteral beslenmeye geçiş planlanabilir. Mümkün olabilen en kısa sürede trofik enteral beslenmeye (hedeflenen ketojenik mama miktarının %5'i kadar) başlanmalıdır. Kısa süre KD-PN (<2 hafta) alan ve malabsorpsiyon bulgusu olmayan hastalarda, birinci adımda hastanın tüm ihtiyacını karşılayacak ketojenik tıbbi mama miktarının %25-30'u ile enteral beslenmeye başlanır. Hastanın kalan ihtiyacı KD-PN ile karşılanmaya devam edilir. Birkaç gün içerisinde, hasta tolere edebildiyse ve keton düzeylerinde herhangi bir bozulma yoksa, enteral formüle miktarı %50-60'a çıkılarak KD-PN azaltılır. Hastanın tüm ihtiyacını karşılayacak enteral formüle miktarının %75'ine ulaşıldığında KD-PN sonlandırılır. Daha uzun süre KD-PN almış ya da hafif-şiddetli malabsorpsiyonu olan hastalarda ise başlangıçta hedeflenen ketojenik formüle miktarının en fazla %10-20'si ile enteral beslenmeye başlanır. Sonrasında üç ya da dört günde bir ketojenik formüle miktarı %10-20 artırılır. Hastanın tüm ihtiyacını karşılayacak enteral formüle miktarının %75'ine ulaşıldığında KD-PN sonlandırılır. Gerekliğinde, ketozisi artırmak için enerji ihtiyacının %10'una kadar MCT yağı mamaya eklenebilir.

KD-PN süresince durumu stabil olan hastalarda haftada bir kez ağırlık, ayda bir kez boy ve baş çevresi ölçülmelidir. Aldığı-çıkarıldığı takibi, hastanın nöbet sıklığı ile üre, kreatinin, kan ketonu/idrar ketonu (günde 2 kez) ve kan şekeri düzeyleri (günde 2-4 kez) günlük olarak izlenmelidir. Ayrıca haftada bir kez tam kan sayımı ve pankreatik enzim düzeyleri (amilaz, lipaz), serum trigliserit düzeyi ve hemoglobin düzeyleri, haftada 2-3 kez kan gazı ve ozmolaritesi, serum elektrolitleri, kalsiyum, magnezyum ve fosfor düzeyleri, albümin, karaciğer enzimleri ve bilirubin düzeyleri ve ayda bir kez serum bakır, kan lipit profili, serum ferritin, serum vitamin düzeylerine (A vitamini, D vitamini, B1, B12 vitaminleri) bakılmalı ve ayda bir kez idrar analizi yapılmalıdır. KD, selenyum eksikliği ile ilişkili olduğundan yılda iki kez kontrol

edilmelidir. Durumu stabil olmayan hastalarda izlem sıklığı artırılmalıdır (günlük ya da haftada 2 kez vb.) (51,56).

### 2.12.3. Süt Çocukluğu Döneminde Ketojenik Diyet Uygulama İlkeleri

Ketojenik diyet, nörogelişimsel süreç açısından kritik bir dönem olması, besin ögesi eksiklikleri açısından yetersizlik görülme riskinin yüksek olması, lipaz aktivitesi, karaciğer fonksiyonları ve lipid metabolizmasının tamamen olgunlaşmamış olması gibi nedenlerle uzun bir süre süt çocukluğu döneminde (2 yaş altı) önerilmemiştir. İlk olarak 2000'li yılların başında KD'nin süt çocuklarında etkili ve güvenli olduğu gösterilmiştir (57). Sonraki yıllarda 3:1 oranında ketojenik tıbbi mamaların ortaya çıkışıyla diyetin süt çocuklarında uygulanması kolaylaşmıştır. Güncel bir çalışmada da diyetin epilepsisi olan süt çocuklarında iyi tolere edildiği ve etkili olduğu gösterilmiştir (58).

Diyet türleri arasında süt çocukları için en uygun olan KD türü klasik KD'dir. Bebeklik döneminde (<12 ay) KD'ye mutlaka hastane ortamında başlanmalı ve yatış süresince aileye eğitim verilmelidir. Büyük çocukların aksine süt çocukluğu döneminde diyet tedavisine başlarken açlık ya da kalori kısıtlaması önerilmez. Bunun yerine 1:1 gibi düşük bir orandan ve tam kalori gereksinimi ile başlanır; hedeflenen KD oranına ulaşıncaya kadar KD oranında günlük artışlar (0,5-1 birim) yapılır. Yüksek protein gereksinimini karşılamak için genellikle 3:1 oranı hedeflenir. Protein alımı için Dünya Sağlık Örgütü'nün belirlediği güvenilir protein alımının altına düşülmemelidir. Ancak süt çocuğunun toleransı, ketozis düzeyi ve oluşan istenmeyen etkilere göre düşük (2,5-2:1) ya da daha yüksek oranlar (3,5:1 - 4:1) da kullanılabilir. Özellikle 4:1 gibi yüksek bir oran uygulandığında, protein gereksiniminin tam olarak karşılandığından emin olunmalı ve istenmeyen etkiler (hipoglisemi, hiperketozis) bakımından süt çocuğu yakından izlenmelidir. Diyet tek başına ketojenik tıbbi mama ya da tıbbi mama ile anne sütü kombine edilerek uygulanabilir. Tıbbi mamanın KD oranı gerektiğinde yağ, karbonhidrat ya da protein modülleri ya da normal bebek maması kullanılarak değiştirilebilir (özellikle 3:1 oranında tıbbi mamanın bulunmadığı ülkelerde). Ketozisin artırılması istenilen durumlarda MCT yağı kullanılabilir, ancak süt çocukları için kullanılacak MCT miktarı enerji alımının en fazla %10-25'i arasında olmalıdır (26,57-59).

Ketojenik diyet uygulaması sırasında süt çocuğu biberonla beslenmeye devam edebilir. Nöbet kontrolü ve yeterli ketozis sağlanabiliyorsa, öncesinde ketojenik tıbbi mama verilmek koşulu ile küçük süt çocukları anne göğsünden emzirilebilir. Şiddetli epilepsi nöbeti geçiren süt çocuklarında beslenme güçlüğü yaşanabilir. Bu durumda enteral tüple beslenme yöntemi (nazogastrik, gastrostomi) tercih edilebilir. Tamamlayıcı beslenmeye geçildiğinde süt çocuğunun beslenme becerilerine uygun yüksek yağlı tarifler hazırlanabilir (ketojenik formüla/zeytinyağı/krema eklenmiş sebze-meyve püreleri, çorbalar vb.).

Enerji gereksinimine karar verilirken süt çocuğunun daha önceki tüketim kayıtlarından (mama , anne sütü, tamamlayıcı besin vb.) hesaplanan kalori ile referans alım düzeyleri ve süt çocuğunun büyüme trendi karşılaştırılarak karar verilmelidir. Genellikle diyetle referans alım düzeylerinin %75-100'ü yeterlidir. Büyümenin yeterli olması için yaşa göre ağırlık ya da boya göre ağırlığın ideal sınırlarda olduğundan emin olunmalıdır. Nöbet sıklığı/şiddeti, kullanılan ilaçların istenmeyen etkisi ve çocuğun (varsa) spastisite derecesi fiziksel aktivite ve mobiliteyi, dolayısıyla enerji harcamasını etkileyebileceğinden enerji gereksinimi hesaplanırken göz önünde bulundurulmalıdır. Hormon tedavisi (adrenokortikotropik hormon vb.) nedeniyle fazla ağırlık kazanımı olan süt çocuklarında mevcut ağırlık değil, yaşa ya da boya göre ideal ağırlık üzerinden hesaplama yapılmalıdır. Vücut ağırlığı haftalık olarak değerlendirilmeli ve ağırlık kazanımına göre gerektiğinde enerji alımı yeniden düzenlenmelidir (59). Ketojenik diyet alması planlanan süt çocuklarında yaşa göre referans enerji, protein ve sıvı alım önerileri **Tablo 2.7**'de verilmiştir.

**Tablo 2.7. Ketojenik diyet alması planlanan süt çocuklarında yaşa göre referans enerji, protein ve sıvı alım önerileri**

Yaş (ay)	Ağırlık (kg)	Enerji (kcal/kg/gün)	Protein* (g/kg/gün)	DSÖ/FAO Protein (g/kg/gün)	Sıvı (ml/kg/gün)
1-3	3,8-5,9	100-95	2,0-1,6	1,77-1,36**	150-140
4-6	6,0-7,9	95-85	1,5-1,3	1,24-1,12**	120-10
7-12	8,0-10,0	85-80	1,2-1,1	1,12-0,86**	100-90

DSÖ: Dünya Sağlık Örgütü, FAO: Gıda ve Tarım Örgütü

\*Ketojenik diyet için önerilen referans protein alım önerileri

\*\*DSÖ 2007 (+1,96 SD büyüme eğrisine göre) ve FAO (2011) referans protein alım önerileri

Süt çocukluğu döneminde de sıvı kısıtlaması yapılmamalı, süt çocuğunun yaşına, vücut ağırlığına ve biyokimyasal bulgularına (idrar kalsiyum:kreatinin oranı vb.) göre yeterli sıvı alımı sağlanmalıdır. Tek başına tıbbi mama ile beslenen süt çocuklarında genellikle yaşa göre referans mikro besin ögesi gereksinimleri karşılanabilir ancak özellikle tamamlayıcı beslenmeye geçildiği dönemde (tek başına tıbbi mama ya da anne sütü ve tıbbi mama ile beslenmeden) mikrobesein ögesi alımları hesaplanmalı ve gerekiyorsa takviye yapılmalıdır. Tüm ilaç ve besin desteklerinden gelen karbonhidrat miktarı göz önünde bulundurulmalı ve karbonhidrat içeriği minimal düzeyde olan ürünler tercih edilmelidir.

Diyete başlamadan önce laboratuvar ve idrar tetkikleri yapılarak tüm kontrendikasyonlar dışlanmış olmalı ve olası besin ögesi eksikleri saptanmış olmalıdır. Ketojenik diyet tedavisine başlandıktan sonra hastanın günde en az 2 kez kan şekeri ve keton takibi yapılmalıdır. Kan şekeri <40 mg/dl olması durumunda 2-4 gram karbonhidrat (25-50 ml 1 numaralı bebek maması ya da anne sütü; 4 ay ve üzeri süt çocuklarında 30-60 ml meyve suyu vb.) ile hipoglisemi tedavi edilmelidir. Kan şekeri >50 mg/dl'nin üzerinde olan, ancak hipoglisemi bulguları gösteren süt çocuklarında da benzer tedavi uygulanmalıdır. Uygulamadan 15-20 dakika sonra kan şekeri yeniden kontrol edilmeli ve düzelme olmadı ise tedavi tekrarlanmalıdır. Yarım saatin sonunda düzelme gözlenmedi ise intravenöz olarak dekstroz verilmeli (40 ml %10'luk dekstroz çözeltisi) verilerek kan şekeri normal aralığa çekilmelidir. Dört ay ve üzeri süt çocuklarında 30-60 ml taze sıkılmış meyve suyu olarak da verilebilir. Diyete başlarken daha kesin olması nedeniyle günde iki kez kanda keton izlemi (ideal aralık 2-5 mmol/l) yapılması önerilir. İlerleyen dönemlerde idrarda da bakılabilir. Kan ketonu > 5 mmol/l ise (hiperketozis) yapılması gereken tedavi, hipoglisemi tedavisi ile benzerdir (2-4 g karbonhidrat alımı). Uygulamadan 15-20 dakika sonra kan şekeri yeniden kontrol edilmeli ve düzelme olmadı ise tedavi tekrarlanmalıdır (59).

Diyetin başında (hipoglisemi, hiperketozis, bulantı, kusma, kabızlık vb. gastrointestinal istenmeyen etkiler) ve uzun süreli izleminde (dislipidemi, böbrek taşı, büyüme yetersizliği, besin ögesi eksiklikleri vb.) görülen istenmeyen etkiler ve tedavisi çocukluk çağı ile benzerdir. Diyet süresince laboratuvar ve idrar tetkikleri sırasıyla diyetin 6. haftası, 3. ayı, 6. ayı ve sonrasında her 6 ayda bir tekrarlanmalıdır. Ciddi bir komplikasyon gelişmediği sürece, nörometabolik hastalığı olan süt çocukları haricinde, diyete en az iki yıl devam ettikten sonra kademeli olarak KD sonlandırılabilir (26,59).

## 2.13. Kaynaklar

1. Fitzsimmons G. Preparing for dietary treatment. In: Neal E (editor) *Dietary Treatment of Epilepsy: Practical Implementation of Ketogenic Therapy*. 1st ed. Chichester, West Sussex: Wiley-Blackwell, 2012:47-57.
2. Roehl K, Sewak SL. Practice paper of the Academy of Nutrition and Dietetics: Classic and modified ketogenic diets for treatment of epilepsy. *J Acad Nutr Diet* 2017;117:1279-1292.
3. Fitzsimmons G, Sewell M. Ketogenic diets. In: Shaw V (Editor) *Clinical Paediatric Dietetics*. 4th ed. Chichester, West Sussex: Wiley-Blackwell, 2014:354-380.
4. Rizzutti S, Ramos AM, Muszkat M, et al. Is hospitalization really necessary during the introduction of the ketogenic diet? *J Child Neurol* 2007;22:33-37.
5. Lee PR, Kossoff EH. Dietary treatments for epilepsy: management guidelines for the general practitioner. *Epilepsy Behav* 2011;21:115-121.
6. Bough KJ, Schwartzkroin PA, Rho JM. Calorie restriction and ketogenic diet diminish neuronal excitability in rat dentate gyrus in vivo. *Epilepsia* 2003;44:752-760.
7. Eagles DA, Boyd SJ, Kotak A, et al. Calorie restriction of a high-carbohydrate diet elevates the threshold of PTZ-induced seizures to values equal to those seen with a ketogenic diet. *Epilepsy Res* 2003;54:41-52.
8. Greene AE, Todorova MT, McGowan R, et al. Caloric restriction inhibits seizure susceptibility in epileptic EL mice by reducing blood glucose. *Epilepsia* 2001;42:1371-1378.
9. Pfeifer HH, Lyczkowski DA, Thiele EA. Low glycemic index treatment: implementation and new insights into efficacy. *Epilepsia* 2008;49(Suppl 8):42-45.
10. Kossoff EH, Krauss GL, McGrogan JR, et al. Efficacy of the Atkins diet as therapy for intractable epilepsy. *Neurology* 2003;61:1789-1791.
11. Huttenlocher PR, Wilbourn AJ, Signore JM. Medium-chain triglycerides as a therapy for intractable child epilepsy. *Neurology* 1971;21:1097-1103.
12. Miranda MJ, Turner Z, Magrath G. Alternative diets to the classical ketogenic diet--can we be more liberal? *Epilepsy Res* 2012;100:278-285.
13. Liu YMC, Haw A, Campbell K, et al. A prospective 12 months study: growth and lipid status of children treated with the classic and medium-chain triglyceride ketogenic diets. *Epilepsia* 2006;47:141-142.
14. Neal EG, Cross JH. Efficacy of dietary treatments for epilepsy. *J Hum Nutr Diet* 2010;23:113-119.
15. Liu YM. Medium-chain triglyceride (MCT) ketogenic therapy. *Epilepsia* 2008;49(Suppl 8):33-36.
16. Neal E. The medium-chain triglyceride ketogenic diet. In: Neal E (Editor) *Dietary Treatment of Epilepsy: Practical Implementation of Ketogenic Therapy*. 1st ed. Chichester, West Sussex: Wiley-Blackwell, 2012:78-88.
17. Kossoff EH, Freeman JM, Turner Z, Iir. et al. *Ketogenic Diets: Treatment for Epilepsy and Other Disorders*. 5th ed. NewYork: Demos Medical Publishing, 2011.
18. Kossoff EH, Dorward JL. The modified Atkins diet. *Epilepsia* 2008;49(Suppl):37-41.
19. Kossoff EH, Dorward JL, Turner Z, et al. Prospective study of the Modified Atkins Diet in combination with a ketogenic liquid supplement during the initial month. *J Child Neurol* 2011;26:147-151.
20. Valencia I, Pfeifer H, Thiele EA. General anesthesia and the ketogenic diet: clinical experience in nine patients. *Epilepsia* 2002;43:525-529.
21. Huttenlocher PR. Ketonemia and seizures: metabolic and anticonvulsant effects of two ketogenic diets in childhood epilepsy. *Pediatr Res* 1976;10:536-540.
22. Jenkins DJ, Wolever TM, Taylor RH, et al. Glycemic index of foods: a physiological basis for carbohydrate exchange. *AJCN* 1981;34:362-366.
23. Kossoff EH, Hartman AL. Ketogenic diets: new advances for metabolism-based therapies. *Curr Opin Neurol* 2012;25:173-178.
24. Pfeifer HH. The low glycemic index treatment. In: Neal E (Editor) *Dietary Treatment of Epilepsy: Practical Implementation of Ketogenic Therapy*. 1st ed. Chichester, West Sussex: Wiley-Blackwell, 2012:100-108.
25. Vaisleib II, Buchhalter JR, Zupanc ML. Ketogenic diet: outpatient initiation, without fluid, or caloric restrictions. *Pediatr Neurol* 2004;31:198-202.
26. 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;3:175-92.
27. Zupec-Kania B. KetoCalculator: a web-based calculator for the ketogenic diet. *Epilepsia* 2008;49(Suppl 8):14-16.
28. Bergqvist AG, Schall JI, Gallagher PR, et al. Fasting versus gradual initiation of the ketogenic diet: A prospective, randomized clinical trial of efficacy. *Epilepsia* 2005;46:1810-1819.
29. Kim DW, Kang HC, Park JC, et al. Benefits of the nonfasting ketogenic diet compared with the initial fasting ketogenic diet. *Pediatrics* 2004;114:1627-1630.
30. Freeman J, Veggiotti P, Lanzi G, et al. The ketogenic diet: from molecular mechanisms to clinical effects. *Epilepsy Res* 2006;68:145-180.
31. Wirrell EC, Darwish HZ, Williams-Dyjur C, et al. Is a fast necessary when initiating the ketogenic diet? *J Child Neurol* 2002;17:179-182.
32. Chapple J. Dietary Initiation. In: Neal E (Editor) *Dietary Treatment of Epilepsy: Practical Implementation of Ketogenic Therapy*. 1st ed. Chichester, West Sussex: Wiley-Blackwell, 2012:131-134.
33. Magrath G. Fine-tuning. In: Neal E (Editor) *Dietary Treatment of Epilepsy: Practical Implementation of Ketogenic Therapy*. 1st ed. Chichester, West Sussex: Wiley-Blackwell, 2012:142-147.

34. Kossoff EH, Pyzik PL, McGrogan JR, et al. Impact of early versus late anticonvulsant reduction after ketogenic diet initiation. *Epilepsy Behav* 2004;5:499-502.
35. Chesney D, Brouhard BH, Wyllie E, et al. Biochemical abnormalities of the ketogenic diet in children. *Clin Pediatr* 1999;38:107-109.
36. Kwiterovich PO Jr, Vining EP, Pyzik P, et al. Effect of a high-fat ketogenic diet on plasma levels of lipids, lipoproteins, and apolipoproteins in children. *JAMA* 2003;290:912-920.
37. Kang HC, da Chung E, Kim DW, et al. Early and late-onset complications of the ketogenic diet for intractable epilepsy. *Epilepsia* 2004;45:1116-1123.
38. Groesbeck DK, Bluml RM, Kossoff EH. Long-term use of the ketogenic diet in the treatment of epilepsy. *Dev Med Child Neurol* 2006;48:978-981.
39. Nizamuddin J, Turner Z, Rubenstein JE, et al. Management and risk factors for dyslipidemia with the ketogenic diet. *J Child Neurol* 2008;23:758-71.
40. Doksöz Ö, Güzel O, Yılmaz Ü, et al. The short-term effect of ketogenic diet on carotid intima-media thickness and elastic properties of the carotid artery and the aorta in epileptic children. *J Child Neurol* 2015;30(12):1646-1650.
41. Özdemir R, Güzel O, Küçük M, et al. The effect of the ketogenic diet on the vascular structure and functions in children with intractable epilepsy. *Pediatr Neurol* 2016;56:30-34.
42. Neal E. Monitoring and side effects. In: Neal E (Editor) *Dietary Treatment of Epilepsy: Practical Implementation of Ketogenic Therapy*. 1st ed. Chichester, West Sussex: Wiley-Blackwell, 2012:149-158.
43. Bergqvist AG, Chee CM, Lutchka L, et al. Selenium deficiency associated with cardiomyopathy: a complication of the ketogenic diet. *Epilepsia* 2003;44:618-620.
44. Vining EP, Pyzik P, McGrogan J, et al. Growth of children on the ketogenic diet. *Dev Med Child Neurol* 2002;44:796-802.
45. Patel A, Pyzik PL, Turner Z, et al. Long-term outcome of children treated with the ketogenic diet in the past. *Epilepsia* 2010;51:1277-1282.
46. Furth SL, Casey JC, Pyzik PL, et al. Risk factors for urolithiasis in children on the ketogenic diet. *Pediatric Nephrol* 2000;15:125-128.
47. Kossoff EH, Pyzik PL, Furth SL, et al. Kidney stones, carbonic anhydrase inhibitors, and the ketogenic diet. *Epilepsia* 2002;43:1168-1171.
48. Sampath A, Kossoff EH, Furth SL, et al. Kidney stones and the ketogenic diet: risk factors and prevention. *J Child Neurol* 2007;22:375-358.
49. Worden LT, Turner Z, Pyzik PL, et al. Is there an ideal way to discontinue the ketogenic diet? *Epilepsy Res* 2011 95:232-236.
50. Zupec-Kania B, Aldaz V, Montgomery ME, et al. Enteral and parenteral applications of ketogenic diet therapy: Experiences from four centers. *ICAN Infant Child & Adolescent Nutrition* 2011;3:274-281.
51. Chapple J. Enteral Feeding. In: Neal E (Editor) *Dietary Treatment of Epilepsy: Practical Implementation of Ketogenic Therapy*. 1st ed. Chichester, West Sussex: Wiley-Blackwell, 2012:124-130.
52. O'Connor SE, Ream MA, Richardson C, et al. The ketogenic diet for the treatment of pediatric status epilepticus. *Pediatr Neurol* 2014; 50: 101-3.
53. Nabbout R, Mazzuca M, Hubert P, et al. 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.
54. Caraballo RH, Reyes G, Avaria MF, et al. Febrile infection-related epilepsy syndrome: a study of 12 patients. *Seizure* 2013; 22: 553-9.
55. Dressler A, Haiden N, Trimmel-Schwahofer P, et al. Ketogenic parenteral nutrition in 17 pediatric patients with epilepsy. *Epilepsia Open* 2018; 3: 30-39.
56. van der Louw E, Aldaz V, Harvey J, et al. Optimal clinical management of children receiving ketogenic parenteral nutrition: a clinical practice guide. *Dev Med Child Neurol* 2020;62(1):48-56.
57. Nordli DR Jr, Kuroda MM, Carroll J, et al. Experience with the ketogenic diet in infants. *Pediatrics* 2001;108:129-33.
58. Dressler A, Trimmel-Schwahofer P, Reithofer E, et al. The ketogenic diet in infants: Advantages of early use. *Epilepsy Res* 2015;116:53-8.
59. van der Louw E, van den Hurk D, Neal E, et al. Ketogenic diet guidelines for infants with refractory epilepsy. *Eur J Paediatr Neurol* 2016;20:798-809.

### 3. Ekler

#### Ek-1: Klasik ketojenik diyet için sebze ve meyve değişim listesi

Meyveler: Taze ya da konserve (şeker ilavesiz)	
≤%10 şeker içeren (Belirtilen miktarda tartarak kullanın)	%15 şeker içeren (Belirtilen miktarın 2/3'ü kadar tartarak kullanın)
Kavun	Elma
Greyfurt	Kayısı
Üzüm, siyah	Böğürtlen
Portakal	Yaban mersini
Şeftali	İncir
Çilek	Ahududu (ağaç çileği)
Mandalina	Kivi
Karpuz	Mango
Üzüm, yeşil	Nektarin
	Armut
	Ananas

A Grubu Sebzeler (Belirtilen miktarın 2 katını tartarak kullanın)	B Grubu Sebzeler (Belirtilen miktarda tartarak kullanın)
Beyaz lahana (P)	Domates (P)
Domates (Ç)	Brokoli (P)
Domates suyu (Ç)	Brüksel lahanası (P)
Salatalık (Ç)	Beyaz lahana (Ç)
Patlıcan (P)	Havuç (Ç ya da P)
Göbek marul (Ç)	Karnabahar (P)
Yaz kabağı (P)	Bamya (P)
Yeşil biber (Ç ya da P)	Pancar (P)
Pazı (P)	Soğan (Ç ya da P)
Kırmızı turp (Ç)	Ispanak (P)
Şalgam (P)	Kış kabağı (P)
Tere (Ç)	Kara lahana (P)
Kereviz (Ç ya da P)	Yeşil fasulye (P)
Hindiba (Ç)	Mantar (Ç)
Pancar yaprağı (P)	
Kuşkonmaz (P)	

**Sebzeler:** Taze, dondurulmuş ya da konserve (Ç) yazıyorsa çiğ olarak, (P) yazıyorsa pişmiş olarak tartın.



## Ek Tablo 1. Klasik ketojenik diyet tedavisinin hesaplanmasında sık kullanılan bazı besinlerin ortalama besin ögesi değerleri

Besin	Gram	Protein (g)	Yağ (g)	Karbonhidrat (g)
%36 yağ içeren krema*	100	2	36	3,7
Yumurta (çiğ, çırpılmış)	100	12	12	0
%10 Meyve	100	1	0	10
B grubu Sebze	100	2	0	7
Zeytinyağı	100	0	100	0
Tereyağı	100	0,8	81	0
Tavuk göğüs eti, pişmiş	100	31,1	3,6	0
Dana eti, pişmiş	100	23	16	0

\*Yurtdışında %36-40 oranında yağ içeren kremler bulunsa da ülkemizde satılan kremlerin ortalama yağ içeriği %30 civarındadır. Hesaplama yapılırken kullanılacak krema markasının içerik bilgisi göz önünde bulundurulmalıdır.

## Ek-2: Klasik ketojenik diyet tedavisinin hesaplanmasına ilişkin örnek olgu çözümü

**Örnek:** 2 yaşında, 12 kg'lık kız çocuğu, normal aktivite;

Tahmini enerji gereksinimi = 1165 kkal;

Başlangıçta %80-90'ı kadar hesaplanır;  $1165 \text{ kkal} \times \%80-90 = 932 - 1048 \text{ kkal/gün}$

Ortalama 1000 kkal/gün olarak alınabilir;

seçilen diyet oranı 4:1 ise:

$1000 \text{ kkal} / 40 \text{ kkal/diyet birimi} = 25 \text{ diyet birimi/gün}$

$25 \text{ diyet birimi/gün} \times 4 = 100 \text{ g/gün yağ}$

$25 \text{ diyet birimi/gün} \times 1 = 25 \text{ g/gün protein} + \text{karbonhidrat}$

Protein gereksinimi =  $1,1 \text{ g/kg} \times 12 \text{ kg} = 13,2 \text{ g/gün}$

$25 \text{ g protein} + \text{karbonhidrat} - 13,2 \text{ g protein} = 11,8 \text{ g karbonhidrat/gün}$

**Ek Tablo 2. 1000 kalorilik, 4:1 oranında, 3 öğün, bir günlük örnek menü**

	Miktar (g)	Yağ (g)	Protein (g)	Net Karb. (g)*	Enerji (kkal)	Pro+ Karb.	KD oranı
<b>Kahvaltı / Yumurtalı menemen</b>							
Kuru soğan, çiğ	8	0,02	0,1	0,4	2		
Yeşil biber, çiğ	4	0,01	0,06	0,28	1		
Domates, çiğ	114	0,23	1,0	3,07	18		
Yumurta (çirpılmış)	25	2,38	3,14	0,18	35		
Zeytinyağı	31	31	0	0	279		
	Mevcut	33,64	4,3	3,92	335	8,22	4,09:1
	<b>HEDEF</b>	<b>33,33</b>	<b>4,4</b>	<b>3,93</b>	<b>333</b>	<b>8,33</b>	<b>4:1</b>
<b>Öğle yemeği / Fırın kabak</b>							
Kuru soğan, çiğ	7	0,02	0,09	0,34	2		
Maydanoz, çiğ	3	0,01	0,13	0,22	1		
Yeşil kabak, çiğ	126	0,35	0,63	2,87	17		
Dana eti, çiğ (orta yağlı)	15	2,04	2,95	0	30		
Ceviz içi	4	2,5	0,58	0,42	27		
Zeytinyağı	29	29	0	0	261		
	Mevcut	33,92	4,38	3,93	338	8,31	4,08:1
	<b>HEDEF</b>	<b>33,33</b>	<b>4,4</b>	<b>3,93</b>	<b>333</b>	<b>8,33</b>	<b>4:1</b>
<b>Akşam yemeği / Tavuklu kış çorbası</b>							
Krema (%30 yağlı)	20	7	0,66	0,9	69		
Brokoli, çiğ	28	0,06	0,92	0,70	7		
Havuç, çiğ	14	0,03	0,11	0,55	3		
Kuru soğan, çiğ	5	0,01	0,06	0,25	1		
Kereviz, kök, çiğ	22	0,06	0,18	1,1	6		
Tavuk but/ baget, çiğ	15	0,63	2,87	0	17		
Zeytinyağı	26	26	0	0	234		
	Mevcut	33,79	4,8	3,50	337	8,47	4,07:1
	<b>HEDEF</b>	<b>33,33</b>	<b>4,4</b>	<b>3,93</b>	<b>333</b>	<b>8,33</b>	<b>4:1</b>

Karb.: Karbonhidrat, Pro: Protein, KD: Ketojenik diyet.

Öğünler KetoPlanlayıcı programında hesaplanmıştır.

\*Klasik ketojenik diyet, besinlerin içerisindeki posa miktarı, toplam karbonhidrat alımına dahil edilmez. Program içerisindeki besinlerin tüm karbonhidratlar değerleri, net sindirilebilir karbonhidrattır.

**Ek-3: Orta zincirli trigliserit diyeti için değişim listeleri\***

	1 g karbonhidrat değişimi	5 g karbonhidrat değişimi	10 g karbonhidrat değişimi
<b>Sebzeler</b>			
Bamya, çiğ/pişmiş	45	225	-
Bezelye, pişmiş	10	52	-
Bezelye, çiğ	8		
Brokoli, çiğ	56	278	-
Brokoli, pişmiş	91	455	-
Çarliston biber, çiğ	36	173	-
Dolmalık biber, yeşil, çiğ	35	172	
Domates püresi, pişmiş	7	35	-
Domates, çiğ	32	161	-
Domates, pişmiş	35	175	-
Domates suyu	46	235	-
Enginar, pişmiş	47	240	-
Havuç, çiğ	17	83	-
Havuç, pişmiş	23	114	-
Ispanak, çiğ	180	-	-
Ispanak, pişmiş	200	-	-
Karnabahar, pişmiş	48	238	-
Kereviz kökü, çiğ	43	217	-
Kereviz sapı, çiğ	111	556	-
Kırmızı biber, çiğ	16	78	-
Kuru soğan, çiğ	13	63	-
Lahana, pişmiş	45	227	-
Marul/kıvırcık, çiğ	59	294	-
Maydanoz, çiğ	13	68	-
Mantar, çiğ	250	-	-
Patates, haşlanmış/çiğ	6	29	59
Patlıcan, pişmiş/çiğ	42	202	-
Pırasa, çiğ	32	160	-
Pırasa, pişmiş	38	192	-
Salatalık, çiğ	57	285	-
Tatlı mısır, haşlanmış	5	26	-
Taze fasulye, pişmiş/çiğ	34	172	-
Turp	50	-	-
Yeşil biber, çiğ	38	192	-
Yeşil kabak, çiğ	56	278	-
Yeşil soğan, çiğ	33	167	-

**Ek Tablo 3. Orta zincirli trigliserit diyeti için karbonhidrat değişim listesi (Devamı)**

	1 g karbonhidrat değişimi	5 g karbonhidrat değişimi	10 g karbonhidrat değişimi
<b>Tahıllar</b>			
Beyaz ekmek	-	11	22
Beyaz pirinç, pişmiş	-	16	32
Buğday unu, çiğ	-	7	15
Bulgur, pişmiş	-	27	54
Erişte, pişmiş	-	11	20
Esmer pirinç, pişmiş	-	16	31
Kepekli makarna, pişmiş	-	22	43
Kestane, çiğ	-	14	28
Makarna, pişmiş	-	23	45
Mısır gevreği	-	6	12
Patlamış mısır, yağsız	-	7	15
Pirinç unu	-	7	13
Tam undan esmer ekmek	-	12	24
Tam buğday unu, çiğ	-	10	22
Yufka (böreklik)	-	9	18
<b>Meyveler</b>			
Ahududu/frambuaz	22	109	217
Ananas	8	38	76
Armut	10	50	100
Ayva	13	68	136
Böğürtlen	20	98	196
Çilek	17	83	167
Elma, çiğ	8	42	85
Elma, pişmiş	12	62	123
İncir	8	39	77
Kavun	19	95	189
Karpuz	12	60	120
Kayısı	12	58	117
Kiraz	11	53	105
Kivi	9	47	94
Limon suyu	5	25	50
Mandalina	10	50	100
Muz	4	22	43
Nar	6	30	60
Portakal	11	54	109
Siyah kuş üzümü	15	76	152
Şeftali	13	66	132
Üzüm (taze)	7	32	64
Yaban mersini (dondurulmuş)	13	65	130
Yeşil erik	11	57	114
Yeni dünya	9	42	84

**Ek Tablo 4. Orta zincirli trigliserit diyeti için protein değişim listesi (seçeneklerden her biri 6 g protein ve 3 g yağ içerir)**

Besin türü	Miktarı (g)	İçine eklenecek yağ türü ve miktarı
Alabalık, pişmiş	25	Sıvı yağ: 2,5 g Tereyağı/margarin/mayonez: 3 g
Hamsi, pişmiş	26	Sıvı yağ: 2,5 g Tereyağı/margarin/mayonez: 3 g
Levrek, pişmiş	28	Sıvı yağ: 3 g Tereyağı/margarin/mayonez: 4 g
Mezgit, pişmiş	30	Sıvı yağ: 3 g Tereyağı/margarin/mayonez: 4 g
Palamut, pişmiş	30	Sıvı yağ: 2,5 g Tereyağı/margarin/mayonez: 3 g
Somon, pişmiş	30	-
Sardalye, konserve	28	-
Ton balığı, konserve	22	-
Uskumru, pişmiş	30	-
Dana eti, az yağlı pişmiş	28	Sıvı yağ: 1,5 g Tereyağı/margarin/mayonez: 2 g
Dana eti, az yağlı, çiğ	30	-
Dana karaciğer (pişmiş)	27	Sıvı yağ: 2 g Tereyağı/margarin/mayonez: 3 g
Hindi, çiğ	27	Sıvı yağ: 3 g Tereyağı/margarin/mayonez: 4 g
Hindi göğüs, pişmiş	18	Sıvı yağ: 3 g Tereyağı/margarin/mayonez: 4 g
Hindi but, pişmiş	21	Sıvı yağ: 2 g Tereyağı/margarin/mayonez: 3 g
Kıyım (dana/kuzu) (çiğ ya da pişmiş tartın)	30	-
Koyun eti, çiğ	30	-
Koyun eti, ızgara	23	-
Koyun eti, kızartılmış	21	-
Koyun eti, haşlanmış	25	-
Pastırma (dana, çemenli)	20	-
Salam/sosis (tavuk etinden)	30	-
Keçi peyniri, yağlı	28	-

#### Ek Tablo 4. Orta zincirli trigliserit diyeti için protein değişim listesi (seçeneklerden her biri 6 g protein ve 3 g yağ içerir) (Devamı)

Besin türü	Miktarı (g)	İçine eklenecek yağ türü ve miktarı
Tavuk, çığ	27	Sıvı yağ: 3 g Tereyağı/margarin/mayonez: 4 g
Tavuk göğüs eti, pişmiş	20	Sıvı yağ: 2 g Tereyağı/margarin/mayonez: 3 g
Tavuk but, pişmiş	25	-
<b>Peynir ve Yumurta</b>		
Beyaz peynir, az yağlı	25	-
Cheddar peyniri, yağlı	24	-
Kaşar peyniri, az yağlı	23	-
Koyun peyniri, yağlı	35	-
Keçi peyniri, yağlı	28	-

#### Ek Tablo 5. Orta zincirli trigliserit diyeti için yağ değişim listesi (seçeneklerden her biri 5 g yağ içerir)

Yağ türü	Miktarı (g)
Tereyağı	6
Sıvı yağlar (zeytinyağı, ayçiçek/mısır özü/fındık yağı vb)	5
Mayonez (light olanlar hariç)	6
Margarin (düşük yağlı olanlar hariç)	8
Zeytin (çekirdeksiz)	14

Aşağıdaki besinler de yağ değişimi yerine kullanılabilir ancak aynı zamanda protein ve karbonhidrat da içerdiklerinden, bu besinlerden **günde en fazla 1 ya da 2 tanesini** 5 g'lık yağ değişimi yerine kullanınız.

Yağ türü	Miktarı (g)
Avokado	25
Ceviz, Hindistan cevizi, çam fıstığı	7
Fındık	8
Badem (kavrulmuş, tuzlu)	9
Yer fıstığı (sade)	11
Yer fıstığı (tuzlu, kavrulmuş)	8
Susam	8
Antep fıstığı (kabuksuz)	9
Krema (%35 yağlı)	15

#### Ek-4: Orta zincirli trigliserit diyetinin hesaplanmasına ilişkin örnek olgu çözümü

**Örnek:** 6 yaşında erkek çocuk

21,6 kg (50-85. persentil), 118 cm (50-85. persentil)

Diyet öncesi günlük ortalama enerji alımı 1550 kkal/gün, hafif aktivite;

Yaşa göre tahmini enerji gereksiniminin %80-90'ı ile başlanabilir;

1715 kkal/gün x %80-90 = 1372 – 1543 kkal/gün

**Ketojenik diyet enerjisi ortalama 1500 kkal/gün.**

Diyet enerjisinin %45'i MCT yağından gelecek şekilde başlanır

(MCT yağı 8,3 kkal/g);

1500 kkal x %45 = 675 kkal = 80 g MCT yağı (ya da 160 g Liquigen)

Diyet enerjisinin %15'i karbonhidrat = 225 kkal = 56 g karbonhidrat/gün

Diyet enerjisinin %10'u protein = 150 kkal = 37,5 g (1,7 g/kg/gün)

Diyet enerjisinin kalanı (%30'u) LCT = 450 kkal = 50 g yağ

Diyetle verilecek yarım yağlı süt miktarı (çocuğun önceki tüketimlerinden yola çıkılarak) = 400 ml/gün

400 ml yarım yağlı süt = 12,8 g protein + 6 g yağ + 19,6 g karbonhidrat

Günlük alması gereken karbonhidrat (56 g) – süttten gelen karbonhidrat (19,6 g) = 36,4 g

(Bu miktar 36 g olarak yuvarlanır ve 1 g, 5 g ya da 10 g'lık karbonhidrat değişimi olarak gün içine dağıtılır)

Günlük alması gereken protein (37,5 g) – süttten gelen protein

(12,8 g) = 24,7 g = 4 protein değişimi (her bir protein değişimi 6 g protein, 3 g yağ içerir)

Günlük alınması gereken yağ (50 g) – süttten ve protein değişiminden gelen toplam yağ (12,8 g + 6 g) = 37,2 g = 12,8 g yağ değişimi (her bir yağ değişimi 5 g yağ eşdeğerdir)

#### Günlük alması gereken besin ögesi miktarları

**80 g MCT yağı, 400 ml yarım yağlı süt, 36 g karbonhidrat, 4 protein değişimi, 5 yağ değişimi**

Besin ögelerinin gün içerisine dağılımı

**Kahvaltı:** 20 g MCT + 200 ml yarım yağlı süt + 10 g karbonhidrat + 1 protein değişimi + 1/2 yağ değişimi

**Öğle ve akşam yemeği:** 20 g MCT + 10 g karbonhidrat + 1 protein değişimi + 2 yağ değişimi

**İkinci ara:** 10 g MCT + 3 g karbonhidrat + 1 protein değişimi + 1/2 yağ değişimi

**Gece ara:** 10 g MCT + 200 ml yarım yağlı süt + 3 g karbonhidrat

## Bir günlük örnek menü planı

**Kahvaltı:** Çilekli süt ve peynirli omlet

Çilekli süt için; 200 ml yarım yağlı inek sütü içerisine 20 g MCT yağı ve 167 g çilek

Omlet için; 25 g tavuk yumurtası, 12 g az yağlı kaşar peyniri ve 2,5 g zeytinyağı

**Öğle yemeği:** Karışık etli sebze güveci ve peynirli makarna

Güvec için; 6 g kuru soğan + 56 g kabak + 42 g patlıcan + 16 g domates, + 7 g domates salçası (toplam 4 g karbonhidrat) + 15 g az yağlı dana eti (1/2 protein değişimi) + 5 g zeytinyağı (1 yağ değişimi) + 10 g MCT yağı

Peynirli makarna için; 26 g haşlanmış tam undan makarna (6 g karbonhidrat) + 12 g az yağlı beyaz peynir (1/2 protein değişimi) + 5 g zeytinyağı (1 yağ değişimi) + 10 g MCT yağı

**İkinci ara öğünü:** Çikolatalı krep

6 g tam buğday unu (3 g karbonhidrat) + 5 g çekilmiş badem unu (1/2 yağ değişimi) + 50 g tavuk yumurtası (1 protein değişimi) + 2 g kakao tozu + 10 g MCT yağı + Kalorisiz tatlandırıcı

**Gece ara öğünü:** Meyveli milkshake

200 ml yarım yağlı süt + 10 g MCT yağı + 12 g muz (3 g karbonhidrat) + kalorisiz tatlandırıcı 36,4 g

## Ek-5: Modifiye Atkins Diyeti'nin hesaplanmasına ilişkin örnek olgu çözümü

**Örnek:** 13 yaş, erkek hasta.

32 kg (<5. persentil), 144 cm (5-15. persentil)

Boya göre ideal ağırlığı 35,3 kg.

Diyet öncesi 3 günlük besin tüketim kaydı: Günde 4 öğün, protein ağırlıklı besleniyor (ekmek, makarna, pilav tüketimi çok az), aktivite düzeyi hafif.

Yaşa göre tahmini enerji gereksinimi: 2200 kkal/gün.

Bazal metabolik hız ve aktivite faktörü kullanılarak hesaplanan enerji harcaması: ~1800 kkal/gün

Diyet kayıtları (3 günlük ortalama):~1700 kkal/gün

**Hafif aktivite düzeyi göz önünde bulundurulduğunda başlangıç olarak MAD enerjisi: ortalama 1900 kkal/gün olarak ayarlanabilir (hızlı ağırlık artışı olması durumunda yeniden düzenlenir)**

### Karbonhidrat alımı

Adölesan dönem; 15 g/gün ile başlanabilir (=60 kkal/gün; posa hariç) (birinci ayın sonunda +5 g/ay artış yapılarak maksimum 30 g/gün'e çıkılabilir)

### Protein alımı

Diyetle referans alım düzeyi (yaşa göre): 50 g/gün (+30 g/gün ekstra) 80 g/gün (=320 kkal/gün)

### Yağ alımı

Diyet enerjisinin yaklaşık %65'i kadar olmalı:  $(1900 \text{ kkal} \times \%65)/9 = 137 \text{ g/gün}$  (en az) ya da

Karbonhidrat + protein enerjisi = 60 kkal + 320 kkal = 380 kkal/gün

$1900 \text{ kkal} - 380 \text{ kkal} = 1520 \text{ kkal/gün}$  yağıdan gelecek (=168 g/gün'e kadar çıkılabilir)

### Günlük alınması gereken ortalama miktarlar

**1900 kkal, 15 g/gün karbonhidrat**

**80 g/gün protein (kabaca),**

**170 g yağ (=17 değişim x 10 g'lık yağ değişimi)**

**İlk günden başlayarak vitamin ve mineral desteği (kalsiyum dahil)**

\*Her öğün karbonhidrat/protein tüketilmesine gerek yoktur

## Bir günlük örnek menü planı

**Kahvaltı:** Peynirli omllet ve söğüş salata

Omllet için; yumurta, kaşar peyniri + tereyağı (2 yağ değişimi kadar)

Domates, salatalık (toplam 2 g karbonhidrat değişimi kadar)

Zeytin (2 yağ değişimi kadar)

**Öğle yemeği:** Etli türlü yemeği

Az yağlı dana eti + karışık sebze (toplam 2,5 g karbonhidrat değişimi kadar);

+ 1 tatlı kaşığı salça (0,5 g karbonhidrat değişimi kadar) + Zeytinyağı (4 yağ değişimi kadar) + Sade yoğurt (2 g karbonhidrat değişimi kadar, yağ içeriği önemsiz sayılabilir)

**Akşam yemeği:** Tavuklu salata

Izgara tavuk göğüs eti + Marul, 'iceberg', maydanoz vb

(toplam 3 g karbonhidrat değişimi kadar)+ Mayonez (2 yağ değişimi kadar) +

Zeytinyağı (3 yağ değişimi kadar) + Ayran (2 g karbonhidrat değişimi kadar, yağ içeriği önemsiz sayılabilir)

**Ara:** Keto-shake

30 g KetoCal (2 yağ değişimi + 1 g karbonhidrat değişimi) + Taze meyve

(toplam 2 g karbonhidrat değişimi kadar) + Zeytinyağı/fındık

(2 yağ değişimi kadar) + Su (buz, kalorisiz tatlandırıcı eklenebilir)

## Ek-6: Düşük glisemik indeks tedavisinin hesaplanmasına ilişkin örnek olgu çözümü

**Örnek:** 8 yaş, kız çocuk

28 kg (50-85. persentil), 134 cm (85. persentil)

Diyet öncesi 3 günlük besin tüketim kaydı: Günde 5 öğün, karbonhidrat ağırlıklı besleniyor, iştahlı

Hafif aktivite düzeyi.

Yaşa göre tahmini enerji gereksinimi: 1740 kkal/gün.

Bazal metabolik hız ve aktivite faktörü kullanılarak hesaplanan enerji harcaması:

~1700 kkal/gün

Diyet kayıtları (3 günlük ortalama): ~1800 kkal/gün

Başlangıç olarak DGİT enerjisi: ortalama 1800 kkal/gün olarak ayarlanabilir

### Karbonhidrat

Günde 40 – 60 g/gün; tüm karbonhidrat kaynaklarının GI<50 olmalı

İştahlı bir çocuk olması ve karbonhidrat ağırlıklı besleniyor olması nedeni ile 60 g/gün ile başlanabilir, nöbet kontrolüne göre gerektiğinde azaltılır.

### Yağ

Toplam enerjinin %60-70'i kadar;

1800 kkal x %60-70 = 1080-1260 kkal/9 kkal = 120-140 g/gün

### Protein

Karbonhidrattan gelen kalori = 60 g/gün x 4 kkal = 240 kkal

Yağdan gelen kalori = 120 – 140 g/gün x 9 kkal = 1080 – 1260 kkal

Toplam kalori gereksiniminden, karbonhidrat ve yağın kalorisini düşülür;

1800 – 240 kkal – 1080 kkal = 480 kkal/4 kkal = 120 g/gün

ya da

Toplam enerjinin %30'u kadar protein;

1800 kkal x %30 =540 kkal/4 kkal = 135 g/gün

## Ek-6: Düşük glisemik indeks tedavisinin hesaplanmasına ilişkin örnek olgu çözümü (Devam)

**Örnek:** 8 yaş, kız çocuk

### Günlük alınması gereken ortalama miktarlar

**1800 kkal/gün,**

**60 g/gün karbonhidrat**

**120 – 130 g/gün protein**

**120 g/gün yağ**

### İlk günden itibaren vitamin ve mineral desteği

\*Karbonhidratlar gün içinde dengeli dağıtılmalı, yanında mutlaka protein ve/veya yağ kaynağı ile birlikte verilmeli, karbonhidrat alımındaki günlük dalgalanmalar <5-10 g  
1 süt değişimi (1 orta su bardağı tam yağlı süt ya da 1 orta kase tam yağlı yoğurt vb) = 9 g karbonhidrat, 6 g protein, 6 g yağ  
1 protein değişimi (1 köfte büyüklüğünde et, tavuk, balık ya da 1 adet yumurta ya da 1 kibrit kutusu büyüklüğünde tam yağlı peynir vb) = 6 g protein, 5 g yağ

Yağsız et kullanılıyor (tavuk göğüs eti, hindi füme vb) ise proteinden gelen yağ, toplam yağ alımına dahil edilmez.

1 sebze değişimi = Düşük glisemik indeksli, 250-300 g sebze (çiğ), 5-6 g karbonhidrat, protein miktarı önemsiz (ispanak, marul/aysberg, mantar serbest)

1 meyve değişimi = Düşük glisemik indeksli, 15 g karbonhidrat içeren meyve

1 tahıl değişimi = Düşük glisemik indeksli, 15 g karbonhidrat içeren ekmek ya da tahıl

1 yağ değişimi (1 tatlı kaşığı sıvı yağ/tereyağı/mayonez vb.) = 5 g yağ

Günde 1-2 kez 1 yağ değişimi olarak fındık, ceviz, badem, avokado, krema vb. kullanılabilir.

## Bir günlük örnek menü planı

### Kahvaltı

Açık çay (şekersiz, kalorisiz tatlandırıcı eklenebilir)

3-4 adet protein değişimi (yumurta, peynir, hindi füme vb)

½ adet düşük glisemik indeksli meyve değişimi (listeye bakınız)

2 adet yağ değişimi (tereyağı, zeytin vb.)

### Öğle ve akşam yemeği

1 adet süt değişimi (yoğurt, ayran vb.)

1 adet düşük glisemik indeksli sebze değişimi (listeye bakınız; sebze yemeği, salata ya da ızgara sebze şeklinde)

½ adet düşük glisemik indeksli tahıl değişimi (listeye bakınız; çorba, sebze yemeği ya da salataya da eklenebilir)

4 adet protein değişimi (unsuz-ekmeksiz köfte, ızgara-haşlama et/tavuk/balık vb.)

3 adet yağ değişimi (zeytinyağı, mayonez vb.)

### İkinci ara öğün

½ adet düşük glisemik indeksli meyve değişimi (listeye bakınız)

2 protein değişimi (süzme peynir, tuzsuz lor peyniri, yumurtalı-peynirli muffin, evde yapılmış peynir cipsi vb.)

1 yağ değişimi (mayonez, zeytin, krema vb.)

### Gece ara öğün

1 adet süt değişimi (süt, yoğurt vb.)

2 protein değişimi (süzme peynir, tuzsuz lor peyniri, yumurtalı-peynirli muffin, evde yapılmış peynir cipsi vb.)

1 yağ değişimi (ceviz, fındık, badem vb.)









