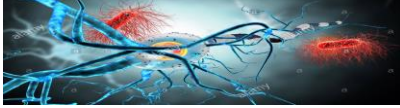


SİNİR SİSTEMİ ve KAS HASTALIKLARINDA BESLENME

Prof. Dr. Nurcan Yabancı Ayhan



PEROKSİZOMAL HASTALIKLAR

- Peroksizomların fonksiyonları hala tam olarak anlaşılmamış olsa da, bu organeller metabolik fonksiyonlarda önemli roller üstlenir.
- PUFA'ların beta oksidasyonunda, fitanik asit gibi dallı zincirli yağ asitlerinin alfa oksidasyonunda, fosfolipidlerin ve kolesterolün metabolizmasında rol almaktadır.

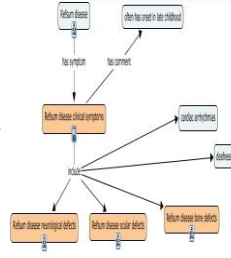
En Sık Rastlanan Peroksizomal Hastalıklar;

- Adrenolökodistrofi(ALD),
- İnfantil refsum hastalığı
- Serebrohepatorenal sendrom (Zellweger syndrome) yer alır.

PEROKSİZOMAL HASTALIKLAR

REFSUM HASTALIĞI (Fitanik Asit Depo Hastalığı)

- Hastalık otozomal resesif geçişlidir
- Genellikle 20 yaşından önce, nadir olarak daha geç yaşta başlayan, gece körlüğüne yol açabilen retinitis pigmentosa, anösmi, iktisios, serebellar ataksi ve periferik nöropati ile belirlenen bir hastalıktır.
- Karaciğer ve böbreklerde ileri derecede nötral yağ birikimi vardır. Plazmada fitanik asit miktarı çok artmıştır.
- 20 karbonlu, dallanmış zincirli bir asit olan fitanik asidin diğer yağ asitlerinden daha büyük bir yapıya sahip olması hücre membranlarında hasara yol açar. Bu durum sinirlerin dejenerasyonuna neden olur.



PEROKSİZOMAL HASTALIKLAR

REFSUM HASTALIĞI (Fitanik Asit Depo Hastalığı)

TEDAVİ:

- Fitanik asit prekürsörlerinin diyetten uzaklaştırılması önerilir.
- Klorofil içeren besinlerde klorofilin yan zincirlerinden sentezlendiğinden klorofil içeren besinler diyetten çıkarılmalıdır.
- Hayvansal ürünler; et, yumurta sarısı, süt ürünleri, hayvani yağların, beyaz ekmek, beyaz pirinç ve patatesin diyetten azaltılması gerekir.
- Bu hastalarda hızlı ağırlık kaybı önlenmelidir. Ağırlık kaybı fitanik asit düzeyini artırır (lipoliz sonucunda açlıkta oluşur)
- Kafein, nikotin ve kokain fitanik asit düzeyini arttıracığından kullanılmalıdır.

PEROKSİZOMAL HASTALIKLAR

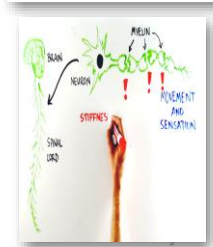
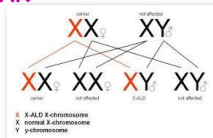
ADRENALÖKODİSTROFİ (ALD)

Adrenolökodistrofi (ALD), adrenal korteks yetersizliğiyle birlikte santral sinir sisteminin **ilerleyici demiyelinizasyonu**yla giden, peroksizomal hastalıklar grubundan, X'e bağlı, heredodejeneratif bir hastalıktır.

Temel bozukluk çok uzun zincirli doymuş yağ asitleri β -okside edecek lignoseroil CoA ligaz enzim yetersizliğidir.

İnsidansı 1/20.000 erkek; kızlar taşıyıcı (hafif formlarda ortaya çıkabilir).

Klasik ALD 10 yaşlarında başlar.



PEROKSİZOMAL HASTALIKLAR

ADRENALÖKODİSTROFİ (ALD)

BELİRTİLER

- Yaşamın ilk on yılında ortaya çıkar ve başlangıç belirtileri genellikle davranışsal ve bilişsel alandaki bozulmalarla kendini gösterir.
- Bilişsel alandaki yıkım okul başarısında düşmeye yol açar.
- Çoğunlukla parezi ve görme kaybı gibi nörolojik bulgular da başlangıç belirtilerini takip eder.
- Yürüme zorluğu
- Yaygın konvülsiyonlar
- Spastik tetraparezi (hem kol, hem bacak kaslarında sertlik, kasılma)
- Hastalığın son dönemlerinde deride pigmentasyon değişimi (kahverengileşme, hipoadosteronizm)
- Vücut sıvılarında, MSS'de ve adrenal kortekste dallanmamış doymuş çok uzun zincirli yağ asitleri (C22:0, C24:0, C26:0) birikir.



PEROKSİZOMAL HASTALIKLAR

ADRENALÖKODİSTROFİ (ALD)

TEŞHİS

- Anormal yüksek VLCFA (çok uzun zincirli doymuş yağ asitleri) seviyeleri
- ALD'ye neden olan genetik mutasyonların belirlenmesi
- MR
- VLCFA testi yapmak için cilt örnekleri veya bir biyopsi ve fibroblast hücre kültürü de kullanılabilir.

7

PEROKSİZOMAL HASTALIKLAR

ADRENALÖKODİSTROFİ (ALD)

TEDAVİ

- Düşük VLCFA seviyeleri içeren bir diyetle geçmek
- Artmış VLCFA seviyelerini azaltmak için Lorenzo yağı almak
- Nöbetler gibi belirtileri azaltmak için ilaçlar
- Kasları gevşetmek ve spazmları azaltmak için fizik tedavi

8

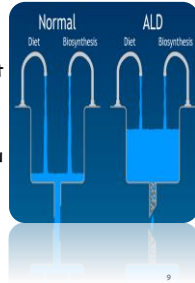
PEROKSİZOMAL HASTALIKLAR

ADRENALÖKODİSTROFİ (ALD)

Beslenme Tedavisi

- Lorenzo'nun yağı
- Toplam yağ ve C26:0'dan fakir diyet (<3 mg/gün)
- Yemek pişirmede GTO (gliserol trioleat)
- Vitamin ve mineral suplementasyonu
- Elzem yağ asitleri desteği
- Enerji desteği

Lorenzo'nun yağı; 4:1 oranında gliserol trioleat (GTO) / Gliserol trierukut (GTE) içermektedir. (Kolza=Kanola yağı)



9

Epilepsi

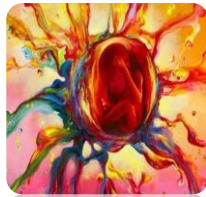
- Merkezi sinir sistemi hastalığıdır.
- Serebral sinirlerin ani, aşırı ve düzensiz elektrik şarjıyla sinir sisteminin normal düzeninin bozulması olarak tanımlanır.
- Nöronların aşırı uyarılmasıdır.
- Şiddetli ve ani nöbetlerle periyodik olarak görülür.
- Epileptik nöbetler üzerinde en iyi etkiyi, ketozisle birlikte görülen açlığın yaptığı değişiklik göstermiştir.
- Epileptik nöbetler, ketojenik diyetlerin yanında antikonvülsif ilaçlarla kontrol altına alınmaktadır.

EPILEPSİ

I ♥ someone with Epilepsy

EPILEPSİ NEDENLERİ

- Prenatal veya doğum travması
- Genetik yatkınlık
- Doğumsal metabolizma hastalıkları
- Konjenital malformasyonlar
- İdyopatik/genetik sendrom
- SSS enfeksiyonu
- Travma



11

EPILEPSİ BELİRTİLERİ

- Çocukluk çağında kısa süreli donuk bakışlar, çocuğun yaptığı işi bırakıp birkaç saniye boyunca boş bakması, bu sırada yalanma yutkunma, ağzı şapırdatma hareketleri, elleriyle ufak tefek kontrolsüz hareketler yapması, daha uzun süre nöbetlerde adeta birisiyle konuşuyormuş, hareketle karşılık veriyormuş gibi davranışlarda bulunması gibi bulgular varsa epileptik nöbetten şüphelenilmelidir.
- Her hastada öncelikle ayrıntılı nöbet öyküsü sorgulanmalıdır.
- Genel fizik ve nörolojik muayene yapıldıktan sonra basıvurulacak ilk laboratuvar inceleme aracı; elektroensefalografi (EEG) dir.



12

EPİLEPSİ

EPİLEPSİ TEDAVİ YÖNTEMLERİ

Tıbbi (antiepileptik ilaç-AEİ) tedavi
Cerrahi tedavi (Epilepsi pili)
Beslenme tedavisi

- ☞ Antiepileptik ilaçlar epileptogenezi engellemez!
- ☞ Nöbetleri engeller!



13

Epilepsi-Ketojenik Diyet

Tanım: CHO içeriğinin gereğinden az olması nedeniyle uygulandıktan bir süre sonra kanda keton cisimciklerinin artmasına neden olan diyetlerdir.

- Günlük 50 g CHO'ın ketozisi önlediği, ancak kişisel ayrıcalıklar düşünüldüğünde ketozisi önlemek için diyetle 100-125 g CHO bulunmasının gerekli olduğu belirtilmektedir.
- Ketojenik diyetler aynen açlık durumundaki metabolik değişimlere neden olurlar.
- Yaş, boy veya boya göre ideal ağırlığa dayanan kesin olarak hesaplanmış bir terapötik diyettir.
- Diyet yağ bakımından yüksek olup, düşük miktarda CHO ve protein içerir.
- Diyetle amaç; ya'lerinin KC tarafından eksik oksidasyonu ve keton cisimciklerinin kan veya idrarda toplanmasını sağlamaktır.

Epilepsi-Ketojenik Diyet

Açlık

- ❖ Oluşan keton cisimcikleri iskelet kası ve beyin hücrelerinin enerji gereksinmesini karşılamak amacıyla kullanılır
- ❖ Kan insülin/glukagon düzeyindeki azalma, KC'de serbest ya'lerinden keton cisimciklerinin sentezini uyarır
- ❖ Düşük CHO'lu ketojenik diyetler uygulandığı zaman açlık durumunda benzer hormonal değişimler olur
- ❖ KC'de malonil CoA düzeyinin azalması keton cisimciklerinin sentezini uyarıcı bir elementtir
- ❖ Normal koşullarda Malonil CoA serbest ya'lerinden keton cisimciklerinin yapımını engeller. Malonil CoA miktarının azalması baskılamayı ortadan kaldırır

Epilepsi-Ketojenik Diyet

- İlk kez William Harvey tarafından geliştirilmiş ve zayıflama diyeti olarak kullanılmış
- Bu diyetle tatlı ve nişastalı besinler kısıtlanmış, et serbest bırakılmıştır
- İlk kez 1921 yılında çocukluk çağı epilepsilerinde kullanılmış
- Açıkta epileptik nöbetler denetim altına alınmıştır
- Diyetin antikonvulsan etkisinin
- Hiperlipidemi oluşturmaz
- Na-K dengesini bozması
- Kandaki keton cisimciklerini arttırması gibi nedenlere bağlanmaya çalışılmış, ancak ketojenez ile ilgili olanlar ağırlık kazanmıştır.
- Ketojenik diyet uygulayan kişiye glikoz verilip kandaki β -OH bütirik asit ve asetoasetik asit düzeyi hızla düşürüldüğünde diyetin antikonvulsan etkisi ortadan kalkmaktadır.

Epilepsi-Ketojenik Diyet

Açlık

- ❖ İlk olarak glikojen depoları tükenir
- ❖ Kan glikozunu dengelemek için glikojenik aminoasitlerden ve gliserolden glikoz yapılır
- ❖ Oluşan glikoz beyin ve kırmızı kan hücreleri tarafından kullanılır
- ❖ Glikoneogenezde aa kaynağı iskelet kasları, gliserol kaynağı da yağ dokusudur
- ❖ Glikoneogenez için gerekli olan enerji ise KC'de β -oksidasyonla yıkıma uğrayan yağ asitlerinden karşılanır
- ❖ Yağ asitlerinin katabolizması sonucu biriken asetil CoA üniteleri keton cisimciklerine dönüştürülür

Epilepsi-Ketojenik Diyet

Komplikasyonları

- ❖ Su ve elektrolit dengesinde bozulmalara neden olur.
- ❖ Ca atımını hızlandırır, kemik yoğunluğunu azaltarak osteoporozise neden olabilir.
- ❖ Hiperürisemi ve guta benzer belirtiler ortaya çıkmasına neden olabilir. Bu belirti hücre yıkımının artması ve böbreklerden ürik asit atımının azalmasından kaynaklanır. Sıvı alımının sınırlanması, idrar pH'sının azalmasıyla birlikte, ürik asit taşlarının oluşmasına neden olabilir.
- ❖ Yüksek yağlı ketojenik diyetler, doymuş ya'leri ve kolesterolden zengin olduklarından, klap damar hastalıkları riskini artırır.

Epilepsi-Ketojenik Diyet

Amaç

- ❖ Epileptik çocuklarda nöbetleri denetim altına almaktır.
- ❖ Diyet 2-5 yaş arasındaki myoklonik, absense ve atonik nöbetli çocuklarda kullanılmaktadır.
- ❖ Ketosiz ve normal kan şekeri düzeylerini saptamadaki zorluktan dolayı <1 yaş çocuklarda genellikle kullanılmamaktadır.
- ❖ Diyete başlama için ekip çalışması yapılması gerekmekte ve mümkün ise 2-3 yıllık izleme planı uygulanmalıdır.

Epilepsi-Ketojenik Diyet

4. Oran: Ketozis üretimi için K/A 2:1 oranı yeterlidir.

Nöbet kontrolü için en iyisi K/A 3:1 ya da daha büyük oranla olanaklıdır.

Başlangıç oranı açısından en iyi oran 4:1 dir.



Bu oranda diyet verilen her bir gram protein ve CHO'a karşı 4 g yağdan oluşmaktadır.

4:1 Oran Hesaplaması

Protein x 4 (kg/1 g protein)

Yağ x 9 (toplam diyet ünitesi x 4)

CHO x 4 (Proteini toplam diyet ünitesinden çıkararak protein + CHO)

Epilepsi-Ketojenik Diyet

- ❖ Hastalara 1. ve 3. arası su haricinde hiç bir şey verilmez. Açlık, ketozisin oluşmasını sağlar.
- ❖ Ketozisin derecesi yükseldiği zaman diyete önce 3/1 K/A oranı ile başlanır daha sonra bu oran 4/1'e değiştirilir.
- ❖ Başlangıçta mide bulantısı kusma görülebilir, sonra kaybolur.
- ❖ Diyete uzun zaman devam etmek gerekir.
- ❖ Kanda veya idrarda keton arttıkça yağ oranı azaltılıp protein ve CHO oranı artırılarak normal normal diyete geçilir.

Epilepsi-Ketojenik Diyet

✓ Ketozise neden olan besinler (K)

✓ Ketozisi geciktiren ve antiketozijenik olan besinler (A)

1. **Hesaplama:** Ketojenik/antiketojenik diyet oranı hesaplanır. Yaş, boy, boya göre ideal kilo ve fiziksel aktiviteye dayanan enerji alımı saptanır.
2. **Enerji İhtiyacı:** Normal büyüme ve gelişmeyi sağlayan yeterli enerji verilmelidir (boy artışı istenir, kilo alımı sınırlanır)

3. **Enerji Kılavuzu:**

| Yaş | kcal/kg | Yaş | kcal/kg |
|--------------|---------|----------|------------|
| 1 yaşa kadar | 80 | 7-8 yaş | 60 |
| 1 yaş-18 ay | 75 | 9-10 yaş | 55 ve altı |
| 18 ay-3 yaş | 70 | 11 yaş | 37.5-40-45 |
| 4-6 yaş | 65 | | |

Epilepsi-Ketojenik Diyet

Değişim Listeleri

Özel olarak ketojenik diyet hesaplama formu, özel besin bileşim cetvelleri kullanılarak hazırlanan 6 temel öğün planı vardır.

1. Et, meyve, yağ, krema
2. Peynir, meyve, yağ, krema
3. Yumurta, meyve, yağ, krema
4. Et, sebze, yağ, krema
5. Peynir, sebze, yağ, krema
6. Yumurta, sebze, yağ, krema
7. %8-10 CHO, %10-12 protein, %80 yağ

Epilepsi-Ketojenik Diyet

- ❖ Proteinli besinler sınırlandırılır
- ❖ Meyve ve sebze dışındaki tüm CHO'lu besinler diyetten çıkarılır
- ❖ Tereyağ, mayonez ve sıvı yağ diyetin önemli bir bölümünü oluşturur.
- ❖ K-diyet şişmanlara ya da pankreas hastalarına verilmez.

EPİLEPSİ

I ♥ someone with Epilepsy

Serebral kortikal veya subkortikal nöronların periyodik ve aşırı elektriksel deşarjlarına bağılı olarak ortaya çıkan, şuur kaybı, çeşitli hareket, duyu, otonomik ve psişik bozukluklardan oluşan geçici klinik tabloya nöbet denir. Nöbetlerin tekrarlayarak kronikleşmesine epilepsi denir.

- Epilepsi, her iki cinstе her yaşta ve her coğrafi bölgede görülür.
- Epilepsinin normal popülasyonda görülme sıklığı % 0.5-% 0.7 dir.

25

EPİLEPSİ

I ♥ someone with Epilepsy

BESLENME TEDAVİSİ KETOJENİK DİYET

Ketojenik diyet, yüksek yağ, düşük karbonhidrat, yeterli protein içeren, 1920' lerden beri kontrol edilemeyen nöbetlere alternatif bir tedavi olarak kullanılmaktadır.

- Dirençli epilepside ketojenik diyet ile hastaların yarısının nöbet sayılarında belirgin azalma ve yaklaşık %15'inde ise tam nöbet kontrolü bildirilmiştir.
- Önceleri son tedavi tercihleri arasında yer alan diyet, artan bilgi birikimi ve daha kolay uygulanabilir değiştirilmiş formların da etkinliğinin görülmesiyle miyoklonik, astatik epilepsi, Dravet sendromu ve süt çocuğı spazmı gibi epileptik ensafalopatilerde ilk tedavi seçenekleri arasında yerleşmiştir

26

EPİLEPSİ

I ♥ someone with Epilepsy

BESLENME TEDAVİSİ KETOJENİK DİYET

- 1 yaş altındaki çocuklar hipoglisemiye yatkın oldukları için genellikle 1 yaş üstüne uygulanır.
- Genelde nöbet kontrolü 2-3 ilaçla sağlanamayan hastalarda son çare tedavi yöntemi olarak da düşünölmektedir.
- KD uygulamasında hastada iyi nöbet kontrolü sağlandıysa ve hastada ciddi yan etkiler görülmediyse diyet 2- 3 yıl takip edilerek sürdürölebililmektedir.

27