

# KetoCitra ケトシトラ メディカルフード 即席パウダー

KetoCitra™は、D,L-β-ヒドロキシ酪酸塩、クエン酸塩、および無機電解質（カリウム、カルシウム、マグネシウム）のイオン性混合物を含む、特別に処方された溶液を生成します。

**味:** レモネード（天然原材料使用）

**内容量:** 13.76オンス（390g）、60回分または1ヵ月分\*。

**使用量:** 付属のスプーンですりきり2杯（6.5g）。1日2食（付属のスプーンですりきり4杯）、合計13g/日を推奨。

KetoCitraは、常染色体優性多発性嚢胞腎（ADPKD）の軽度から中等度ステージ（CKDステージ1~3）の方の日常的な食事管理のための食品であり、医師の監督下で使用してください。本製品を使用する前に、使用方法、警告および禁忌をよくお読みください。KetoCitraは、進行したADPKD（CKDステージ4~5）、高カリウム血症（高カリウム値）、または重度の腎機能障害や電解質恒常性障害のある方を対象としていません。**KetoCitraを初めて使用する前に、医師が患者（本製品使用者の）血液中電解質の状態をチェックする必要があります。**

輸入および米国内原料を使用し、cGMP基準のもと米国で製造されています。

サンタ・バーバラ・ニュートリエント社製  
米国カリフォルニア州サンタバーバラ93106 | 805-272-0029  
詳しくは[SantaBarbaraNutrients.com](http://SantaBarbaraNutrients.com)をご覧くださいませ。

米国および外国特許出願中です。

左のQRコードをスキャンして、最新の添付文書入手するか、ケトシトラを再注文してください。

注意: 本製品は医師の監督下で使用してください。



## 製品の特長:

1日2回（付属のスプーンすりきり4杯、合計13g/日）の摂取で以下が含有されています

- β-ヒドロキシ酪酸（BHB） 5.3 g
- カルシウム 300 mg
- クエン酸塩 3.5 g
- マグネシウム 250 mg
- カリウム 600 mg
- アルカリ性塩基 51 mEq

- 遺伝子組み換えでない
- ナトリウムの含有はごくわずか
- ビーガン
- グルテンフリー
- 乳製品不使用
- 大豆不使用
- 天然原材料使用
- 天然甘味料使用
- 糖類の含有がごくわずか
- ケトジェニック・ダイエット対応
- 腎臓にやさしい処方

## 製品の説明:

KetoCitraは、D,L-β-ヒドロキシ酪酸（BHB）、クエン酸塩およびミネラル塩（カリウム、カルシウム、マグネシウム）の混合物を含む、軽度から中等度のADPKD（CKDステージ1~3）の方の食事管理用に特別に処方された食品です。ADPKDは、代謝異常、腎嚢胞の増大、進行性の慢性腎臓病およびその他の重篤な合併症を特徴とする遺伝性疾患であり、ADPKDの腎細胞における代謝異常は、疾患進行のエネルギー源として、ケトン体であるBHBよりもグルコースを優先させるようになります。(1-15) ADPKDにおけるさらなる代謝異常は、尿の酸性化を伴う代謝性アシドーシスを引き起こし、尿中クエン酸濃度が低下します（低クエン酸尿症）。さらに、ADPKD患者では尿酸値が高くなることが多く（高尿酸血症）、痛風を発症する危険もあります。これらの状態を総合すると、腎結石（腎石症）および関連する腎傷害のリスクが高まり、疾患の進行がさらに促進される可能性があります(16-27)。KetoCitraは、ケトン体BHBの循環レベルを上昇させ、尿pHおよび尿中クエン酸塩を正常化することにより、ADPKD患者特有の栄養ニーズに対応するよう特別に調整されました。

このような疾患特異的な代謝異常のため、先進国社会で多くの人が摂取している従来の炭水化物中心の食事は、ADPKDの進行を悪化させる可能性があります。炭水化物の摂取量が多いと、血糖値およびインスリン値が高くなり、過体重、肥満、メタボリックシンドローム、糖尿病が引き起こされ、ADPKDの進行がより早まることがあります(7、15、28、29)。このような食生活では、血中グルコース濃度が持続的に高くなり、血中BHB濃度が低くなります。

このような疾患特異的な代謝異常のため、先進国社会で多くの人が摂取している従来の炭水化物中心の食事は、ADPKDの進行を悪化させる可能性があります。炭水化物の摂取量が多いと、血糖値およびインスリン値が高くなり、過体重、肥満、メタボリックシンドローム、糖尿病が引き起こされ、ADPKDの進行がより早まることがあります(7、15、28、29)。このような食生活では、血中グルコース濃度が持続的に高くなり、血中BHB濃度が低くなります。

ADPKD患者では、天然のケトン体であるBHBの循環レベルを健康なレベルまで上昇させ、正常な中性の尿pHおよび正常な尿クエン酸値を維持することにより、これらの代謝異常に対処することを目的とした栄養管理が有益であると考えられています。KetoCitraは、問題となるグルコースの代わりに、好ましい細胞エネルギー基質であるケトン体BHBを提供し、さらにクエン酸塩とアルカリ性塩基を提供することで、ADPKD患者の栄養管理を促進することを目的としています。さらにナトリウムを避け、ミネラルの過剰摂取のないようにブレンドされたBHBを提供することで、腎臓に配慮されています。これらのミネラルは、付加的な栄養サポートを提供するために慎重に選択されています。カルシウムとマグネシウムは、特に食事と一緒に摂取すると、食品由来のシュウ酸塩や無機リン酸塩と結合し、消化管吸収を低下させます。リン酸カルシウム微結晶が腎に沈殿し、ADPKDの病態進行を促進する可能性があります(30-32)。

ADPKDは慢性で緩徐に進行する疾患であり、数年または数十年にわたる管理が必要であるため、このような特徴的な栄養的条件を、通常の食事を変更することで満たすこと不可能であると考えられています。長期の断食（ファスティング）または厳格なケトン食を用いることによって、循環するBHB濃度を上昇させることは可能です。しかし、このような大幅な食事の変更は、多くの人にとって、長期的に守ることが非常に難しく、栄養不良や腎結石形成、およびその他の有害作用のリスクも増大させる可能性がありますと考えられています(33-38)。クエン酸の摂取量を増やすには、レモンジュースやレモネードを摂取すればよい(39、40)。しかし、大量のレモンジュースやレモネードを摂取することは、糖分の過剰摂取や歯の侵食（虫歯）のリスクを高める可能性があります(39、41-43)。

KetoCitraの利用には、いつもの食事を特に変更する必要はありません。ケトシトラは、医師の指導のもと、食生活の改善とともに、栄養管理プログラムの補助として使用することをお勧めしています。

KetoCitraは、米国においては希少疾病用医薬品法（21 U.S.C. 360ee (b) (3)）第5条(b)に定義され、食品医薬品局（FDA）の規制に組み込まれている「医療用食品」の法的定義に従って開発、表示、使用されています。「医師の監督下で経腸的に摂取または投与されるよう処方され、医学的評価により、認知された科学的原則に基づく特徴的な栄養要求量が確立された疾患または病態の特定の食事管理を目的とする食品」。FDAは販売前に医療用食品の安全性や健康上の利点を評価することはなく、医療用食品の市販前審査や許可はありません。

KetoCitraのような医療用食品は、通常の食事を変更することで管理することができない、栄養的サポートが必要な特定の病状を持つ方の食事管理を目的とし、特別に処方された食品です。医療用食品は、医師の監督下で使用する必要があります。

**原材料:** KetoCitraに含まれるすべての原材料は、その使用条件下で一般に安全と認められているものです。その他の情報および全成分リストについては、下記の栄養成分表をご参照ください。

**主要栄養素:** ケトシトラには脂肪とタンパク質は含まれていません。微量の炭水化物は、天然の流動剤（水溶性コーンファイバー）と天然香料（レモンエキスと濃縮レモン果汁にアカシアガムを加えたもの）によるものです。推奨摂取量1食分（6.5g）あたりで15kcal（カロリー）のエネルギーを供給します。クエン酸塩ならびに筋肉、脳、心臓など体内のほぼすべての組織でエネルギーとして使用されるケトン体はβ-ヒドロキシ酪酸（BHB）の形で供給されます。

**D,L-β-ヒドロキシ酪酸（BHB）:** ケトシトラには、ケトン体BHBのミネラル塩がラセミ混合物として含まれています。KetoCitraは、ミネラル塩（カリウム、カルシウム、マグネシウム）が含有され、ミネラルの過剰摂取を抑えながら、最大量のBHBを提供します。

**クエン酸塩:** KetoCitraはクエン酸の形でクエン酸塩を提供します。KetoCitraを水に溶かすと、クエン酸がKetoCitraの他の成分によって部分的に中和され、全体的にバランスの取れたPHになります。

**ミネラル:** KetoCitraには、重要な電解質（カリウム、カルシウム、マグネシウム）が配合されている。食事からのナトリウム摂取は、ADPKDおよびその他の慢性腎臓病における疾患進行の促進に関連するため(44、45) KetoCitraに使用されているクエン酸および天然のレモンは微量のナトリウムを含有していますが、KetoCitraはごく少量のナトリウムしか含まないように処方されています。KetoCitraTMの推奨量は、有機酸のミネラル塩の形で51 mEqのアルカリ塩基を提供するように処方されています。

**香料と甘味料:** KetoCitraには、人工的な香料や甘味料は使用されていません。血糖値やインスリンを上昇させ、ケトースに拮抗する糖分の混入を避けるため、KetoCitraTMはステビア・レバウディアナ（Stevia rebaudiana）という植物の葉から抽出した天然由来の甘味料を使用しています。ケトシトラは、アカシアガム（一般的にアカシアの木から得られる天然繊維の一種）に吸着させた乾燥天然レモンエキスと濃縮レモン果汁のブレンドを使用して、心地よい風味付けをしている。

**水溶性コーンファイバー:** 粉末の粘度を保ち、凝固するのを防ぐため、KetoCitraにはFDAの食物繊維の定義を満たす難消化性炭水化物である水溶性コーンファイバーが含まれています。この食物繊維は、コーンスターチと同じようには消化されません。代わりに、大腸の微生物叢によって発酵されます。(46, 47). KetoCitraに使用されている水溶性コーンファイバーは非遺伝子組み換えです。

**不必要な成分は含まれていません:** 加工食品や栄養補助食品に一般的に含まれる多くの成分は、腎臓に負担をかけ、ADPKD患者にとって有害な可能性があります。KetoCitraは、腎臓の安全性を考慮して特別に処方されており、不必要な充填剤、増量剤、その他の人工的な成分や有害な可能性のある成分は一切含まれていません。

- 人工香料不使用
- 着色料不使用
- 漂白剤不使用
- リン酸塩不使用
- 保存料不使用

Nutrition Information			
60 Servings per Container	Recommended Serving size: One rounded scoop (6.5g)		
	Per serving size (1 rounded scoop, 6.5g)	Per daily servings (2 rounded scoops, 13g)	Per 100g Powder
<b>Calories (kcal)</b>	<b>15</b>	<b>30</b>	<b>231</b>
<b>Total Fat</b>	<b>0g</b>	<b>0g</b>	<b>0g</b>
<b>Total Carbohydrates</b>	<b>&lt;1g</b>	<b>&lt;1.5g</b>	<b>&lt;10g</b>
<b>Dietary Fiber</b>	<b>0.5g</b>	<b>1g</b>	<b>8g</b>
<b>Sugars</b>	<b>&lt;0.1g</b>	<b>&lt;0.1g</b>	<b>&lt;0.5g</b>
<b>Protein</b>	<b>0g</b>	<b>0g</b>	<b>0g</b>
<b>Beta-Hydroxybutyrate</b>	<b>2.65g</b>	<b>5.3g</b>	<b>41g</b>
<b>Citrate</b>	<b>1.75g</b>	<b>3.5g</b>	<b>27g</b>
<b>Potassium</b>	<b>300mg</b>	<b>600mg</b>	<b>4.6g</b>
<b>Calcium</b>	<b>150mg</b>	<b>300mg</b>	<b>2.3g</b>
<b>Magnesium</b>	<b>125mg</b>	<b>250mg</b>	<b>1.9g</b>
<b>Sodium</b>	<b>0mg</b>	<b>0mg</b>	<b>0mg</b>
<b>Base Equivalents</b>	<b>25.5 mEq</b>	<b>51 mEq</b>	<b>392 mEq</b>

**原材料:** クエン酸、β-ヒドロキシ酪酸マグネシウム、β-ヒドロキシ酪酸カリウム、β-ヒドロキシ酪酸カルシウム、水溶性コーンファイバー、天然レモンフレーバー（アラビアガム、レモンエキス、レモン濃縮果汁）、精製ステビア葉エキス（Red A 97%）、クエン酸二水素ナトリウム\*\*。

\*\*ナトリウムはごく微量

**お召し上がり方:** 成人の推奨摂取量は、丸形スプーンすりきり2杯を1日2回、合計4杯（13 g/日）です。1日2回各2杯（約6.5g）を250~500 mLの水でよく混ぜ、できれば食事と一緒に（1時間以上かけて）ゆっくりお飲みください。一度作ったドリンクは、冷蔵保存し、24時間以内にお召し上がりください。

**血液中の電解質レベルなどの臨床的評価に基づいて、医師は異なる使用量・回数を推奨する場合があります。** 初めてお召し上がりになる方は、1日2回、1回分の半量（すりきりスプーン1杯、約3.3g）を1週間継続し、耐性を確認しながら徐々に推奨摂取量まで増やしてください。胃腸の不快感やその他の不耐性の兆候がある場合は、1回分の量を減らすか、製品の使用を中止し、医師にご相談ください。

**使用量の決定:** KetoCitraは、医師の指導の下で使用してください。KetoCitraを初めて使用する前に、医療従事者は、採血、腎機能、およびKetoCitraに含まれる電解質（カリウム、カルシウム、マグネシウム）を処理する体の能力を確認する必要があります。医療従事者は、患者の体重、病状、投薬、食事摂取量、腎機能を考慮した上で、摂取量と摂取頻度を決定します。

1回分の使用量は、腎機能の医学所見に応じて増減する可能性があります。摂取量を増やすと、BHBとクエン酸塩の摂取量が増えますが、電解質の摂取量も増えます。医療従事者は定期的カリウム、カルシウム、マグネシウムの血中濃度をモニターし、それに応じてKetoCitraの摂取量を調整することをお勧めします。

**尿pH:** KetoCitraは尿のpH（酸性度）を正常化することを目的としています。ADPKD患者の代謝の変化により、pH値が低い異常な酸性尿になることが多く、腎結晶沈殿のリスクが高まり、ADPKDの進行に悪影響を及ぼす可能性があります。正常でバランスのとれた尿のpHは、中性域のpH6.0~7.0です。医療従事者は尿のpHをモニターし、それに応じてKetoCitraの分量を調整する必要があります。KetoCitraと同梱されているpH測定用検査紙（ストリップ）を利用して、尿pHを定期的に測定し、その値をかかりつけの医師に伝えることを推奨します。

**ケトシトラは、医師によって推奨されない限り、炭酸水素ナトリウムのような他の尿アルカリ化剤と一緒に使用しないでください。**

#### 警告と禁忌:

- ケトシトラには電解質であるカリウム、カルシウム、マグネシウムが多量に含まれているため、進行期の慢性腎臓病やその他の原因で腎機能が著しく低下している方、電解質の恒常性が損なわれている方には適しません。
- ケトシトラに含まれるカリウムは、高カリウム血症の方の血中カリウム濃度を上昇させる可能性があります。高カリウム血症の患者（または高カリウム血症になりやすい病態を有する患者）では、血中カリウム濃度がさらに上昇すると危険な状態になる可能性があるため、ケトシトラの使用は禁忌です。このような状態には、慢性腎不全、コントロール不良の糖尿病、急性脱水症、広範な組織破壊、またはカリウム温存利尿薬の投与の方が含まれます。

**KetoCitraを使用する前に、資格を有する医療従事者は、あなたの血中電解質レベルを確認し、高カリウム血症（血中のカリウム濃度が高い状態）の素因または既往歴があるかどうかを判断する必要があります。医師からカリウムの食事摂取を制限する必要があると言われた場合は、ケトシトラを服用しないでください。**

- ケトシトラは活動性尿路感染症の患者には禁忌です。尿路感染症の方はケトシトラを使用しないでください。ケトシトラの尿中クエン酸増加作用は、細菌によるクエン酸の酵素分解により減弱する可能性があります。さらに、KetoCitraの服用による尿pHの上昇は、細菌の増殖を促進する可能性があります。
- KetoCitraを使用する人によっては、胃のむかつき、下痢、便秘、または胃痛の症状が現れる場合があります。このような副作用は、初めてケトシトラを使用する人や、1回分の量が非常に多い場合に起こりやすくなります。初めてケトシトラを使用する方は、推奨摂取量の半分の量から始め、耐性を確認してから摂取量を増やしましょう。食事と一緒にKetoCitraを取ることを推奨しています。
- 妊娠中または授乳中の女性は、医師の許可なしにKetoCitraを使用しないでください。
- KetoCitraの使用は、薬物の代謝に影響を与える可能性があります。本製品の使用を開始する前に、ケトシトラの使用ならびに服用しているすべての薬について医師に相談してください。
- アレルゲン ケトシトラは、8大食品アレルゲン（乳、卵、魚、甲殻類、木の実、ピーナッツ、小麦、大豆）を一切使用していません。グルテン、乳製品、大豆については、最終製品を直接検査し、共有設備での交差汚染を排除するため、消毒、保管、厳格にスケジュール管理を行っています。これらは、適正製造基準（cGMP）に従い、FDAに登録された施設で実施され、資格を有する第三者監査人および認証機関によって実施されています。

- ケトシトラはあくまでも補助食品です。食事をとらずケトシトラだけを摂取するなど不適切な使用方法はおやめください。

**不正開封防止:** 安全シールがない、または破損している場合、パッケージが破損している、または開いている場合は使用しないでください。

**保管方法:** 容器は密閉して、高温多湿な場所を避けて保存してください。容器には湿気による凝固を防ぐための乾燥剤が入っています。乾燥剤は容器に入れたまま保管してください。乾燥剤は食べないでください。

#### 参考文献一覧:

1. **Carney EF.** Ketosis slows the progression of PKD. *Nat Rev Nephrol* 16: 1-1, 2020. doi: 10.1038/s41581-019-0226-4.
2. **Cassina L, Chiaravalli M, Boletta A.** Increased mitochondrial fragmentation in polycystic kidney disease acts as a modifier of disease progression. *FASEB J* 34:6493-6507, 2020. doi: <https://doi.org/10.1096/fj.201901739RR>.
3. **Chiaravalli M, Rowe I, Mannella V, Quilici G, Canu T, Bianchi V, Gurgone A, Antunes S, D'Adamo P, Esposito A, Musco G, Boletta A.** 2-Deoxy-d-Glucose Ameliorates PKD Progression. *J Am Soc Nephrol* 27: 1958-69, 2016. doi:10.1681/ASN.2015030231.
4. **Hallows KR, Althouse AD, Li H, Saitta B, Abebe KZ, Bae KT, Miskulin DC, Perrone RD, Seliger SL, Watnick TJ.** Association of Baseline Urinary Metabolic Biomarkers with ADPKD Severity in TAME-PKD Clinical Trial Participants. *Kidney360* published on March 11, 2021: 1-30, 2021. doi:10.34067/KID.0005962020.
5. **Lin CC, Kurashige M, Liu Y, Terabayashi T, Ishimoto Y, Wang T, Choudhary V, Hobbs R, Liu LK, Lee PH, Outeda P, Zhou F, Restifo NP, Watnick T, Kawano H, Horie S, Prinz W, Xu H, Menezes LF, Germino GG.** A cleavage product of Polycystin-1 is a mitochondrial matrix protein that affects mitochondria morphology and function when heterologously expressed. *Sci Rep* 8: 2743, 2018. doi: 10.1038/s41598-018-20856-6.
6. **Magistroni R, Boletta A.** Defective glycolysis and the use of 2-deoxy-D-glucose in polycystic kidney disease: from animal models to humans. *J Nephrol* 30: 511-519, 2017. doi: 10.1007/s40620-017-0395-9.
7. **Nowak KL, Hopp K.** Metabolic Reprogramming in Autosomal Dominant Polycystic Kidney Disease: Evidence and Therapeutic Potential. *Clin J Am Soc Nephrol* 15(4): 577-584, 2020. doi: 10.2215/CJN.13291019.
8. **Padovano V, Kuo IY, Stavola LK, Aerni HR, Flaherty BJ, Chapin HC, Ma M, Somlo S, Boletta A, Ehrlich BE, Rinehart J, Caplan MJ.** The polycystins are modulated by cellular oxygen-sensing pathways and regulate mitochondrial function. *Mol Biol Cell* 28: 261-269, 2017. doi: 10.1091/mbc.E16-08-0597.
9. **Padovano V, Podrini C, Boletta A, Caplan MJ.** Metabolism and mitochondria in polycystic kidney disease research and therapy. *Nat Rev Nephrol* 14(11): 678-687, 2018. doi: 10.1038/s41581-018-0051-1
10. **Podrini C, Rowe I, Pagliarini R, Costa ASH, Chiaravalli M, Di Meo I, Kim H, Distefano G, Tiranti V, Qian F, di Bernardo D, Frezza C, Boletta A.** Dissection of metabolic reprogramming in polycystic kidney disease reveals coordinated rewiring of bioenergetic pathways. *Commun Biol* 1: 194, 2018. doi:10.1038/s42003-018-0200-x.
11. **Riwanto M, Kapoor S, Rodriguez D, Edenhofer I, Segerer S, Wuthrich RP.** Inhibition of Aerobic Glycolysis Attenuates Disease Progression in Polycystic Kidney Disease. *PLoS One* 11: e0146654, 2016. doi: 10.1371/journal.pone.0146654.
12. **Rowe I, Boletta A.** Defective metabolism in polycystic kidney disease: potential for therapy and open questions. *Nephrol Dial Transpl* 29: 1480-6, 2014. doi:10.1093/ndt/gft521.
13. **Rowe I, Chiaravalli M, Mannella V, Ulisse V, Quilici G, Pema M, Song XW, Xu H, Mari S, Qian F, Pei Y, Musco G, Boletta A.** Defective glucose metabolism in polycystic kidney disease identifies a new therapeutic strategy. *Nat Med* 19: 488-93, 2013. doi: 10.1038/nm.3092.
14. **Sas KM, Yin H, Fitzgibbon WR, Baicu CF, Zile MR, Steele SL, Amria M, Saigusa T, Funk J, Bunni MA, Siegal GP, Siroky BJ, Bissler JJ, Bell PD.** Hyperglycemia in the absence of cilia accelerates cystogenesis and induces renal damage. *Am J Physiol Ren Physiol* 309: F79-87, 2015. doi: 10.1152/ajprenal.00652.2014.
15. **Torres JA, Kruger SL, Broderick C, AmaralKhagva T, Agrawal S, Dodam JR, Mrug M, Lyons LA, Weimbs T.** Ketosis Ameliorates Renal Cyst Growth in Polycystic Kidney Disease. *Cell Metab* 30: 1007-1023.e5, 2019. doi:10.1016/j.cmet.2019.09.012.
16. **Allison SJ.** Crystal deposition aids cystogenesis. *Nat Rev Nephrol* 15: 730-730, 2019. doi: 10.1038/s41581-019-0215-7.
17. **Blijdorp CJ, Severs D, Musterd-Bhaggoe UM, Gansevoort RT, Zietse R, Hoorn EJ, DIPAK Consortium.** Serum bicarbonate is associated with kidney outcomes in autosomal dominant polycystic kidney disease. *Nephrol Dial Transplant*, 2020. doi: 10.1093/ndt/gfaa283.

18. **Errasti P, Manrique J, Lavilla J, Rossich E, Hernandez A, Pujante D, Ndarabu A, Garcia N, Purroy A.** Autosomal-dominant polycystic kidney disease: high prevalence of graft loss for death-related malignancies and cardiovascular risk factors. *Transpl Proc* 35: 1717–9, 2003. doi: 10.1016/s0041-1345(03)00619-5.
19. **Grampsas SA, Chandhoke PS, Fan J, Glass MA, Townsend R, Johnson AM, Gabow P.** Anatomic and metabolic risk factors for nephrolithiasis in patients with autosomal dominant polycystic kidney disease. *Am J Kidney Dis* 36: 53–7, 2000. doi: 10.1053/ajkd.2000.8266.
20. **Kocyigit I, Yilmaz MI, Orselik O, Sipahioglu MH, Unal A, Eroglu E, Kalay N, Tokgoz B, Axelsson J, Oymak O.** Serum uric acid levels and endothelial dysfunction in patients with autosomal dominant polycystic kidney disease. *Nephron Clin Pr* 123: 157–64, 2013. doi: 10.1159/000353730.
21. **Levine E, Grantham JJ.** Calcified renal stones and cyst calcifications in autosomal dominant polycystic kidney disease: clinical and CT study in 84 patients. *AJR Am J Roentgenol* 159: 77–81, 1992. doi: 10.2214/ajr.159.1.1609726.
22. **Mejias E, Navas J, Lluberes R, Martinez-Maldonado M.** Hyperuricemia, gout, and autosomal dominant polycystic kidney disease. *Am J Med Sci* 297: 145–8, 1989. doi: <https://doi.org/10.1097/00000441-198903000-00002>.
23. **Nishiura JL, Neves RF, Eloi SR, Cintra SM, Ajzen SA, Heilberg IP.** Evaluation of nephrolithiasis in autosomal dominant polycystic kidney disease patients. *Clin J Am Soc Nephrol* 4: 838–44, 2009. doi: 10.2215/CJN.03100608.
24. **Panizo N, Goicoechea M, Garcia de Vinuesa S, Arroyo D, Yuste C, Rincon A, Verdalles U, Ruiz-Caro C, Quiroga B, Luno J.** Chronic kidney disease progression in patients with autosomal dominant polycystic kidney disease. *Nefrologia* 32: 197–205, 2012. doi: 10.3265/Nefrologia.pre2011.Dec.11177.
25. **Torres JA, Rezaei M, Broderick C, Lin L, Wang X, Hoppe B, Cowley BD, Savica V, Torres VE, Khan S, Holmes RP, Mrug M, Weimbs T.** Crystal deposition triggers tubule dilation that accelerates cystogenesis in polycystic kidney disease. *J Clin Invest* 129: 4506–4522, 2019. doi: 10.1172/JCI128503.
26. **Torres VE, Erickson SB, Smith LH, Wilson DM, Hattery RR, Segura JW.** The association of nephrolithiasis and autosomal dominant polycystic kidney disease. *Am J Kidney Dis* 11: 318–25, 1988. doi: 10.1016/S0272-6386(88)80137-9.
27. **Torres VE, Wilson DM, Hattery RR, Segura JW.** Renal stone disease in autosomal dominant polycystic kidney disease. *Am J Kidney Dis* 22: 513–9, 1993. doi: 10.1016/S0272-6386(12)80922-X.
28. **Nowak KL, You Z, Gitomer B, Brosnahan G, Torres VE, Chapman AB, Perrone RD, Steinman TI, Abebe KZ, Rahbari-Oskoui FF, Yu ASL, Harris PC, Bae KT, Hogan M, Miskulin D, Chonchol M.** Overweight and Obesity Are Predictors of Progression in Early Autosomal Dominant Polycystic Kidney Disease. *J Am Soc Nephrol* 29: 571–578, 2018. doi: 10.1681/ASN.2017070819.
29. **Reed B, Helal I, McFann K, Wang W, Yan XD, Schrier RW.** The impact of type II diabetes mellitus in patients with autosomal dominant polycystic kidney disease. *Nephrol Dial Transpl* 27: 2862–5, 2012. doi: 10.1093/ndt/gfr744.
30. **Hutchison AJ, Wilkie M.** Use of magnesium as a drug in chronic kidney disease. *Clin Kidney J* 5: i62–i70, 2012. doi: 10.1093/ndtplus/sfr168.
31. **Lemann J, Pleuss JA, Worcester EM, Hornick L, Schrab D, Hoffmann RG.** Urinary oxalate excretion increases with body size and decreases with increasing dietary calcium intake among healthy adults. *Kidney Int* 49: 200–8, 1996. doi: 10.1038/ki.1996.27.
32. **von Unruh GE, Voss S, Sauerbruch T, Hesse A.** Dependence of oxalate absorption on the daily calcium intake. *J Am Soc Nephrol* 15: 1567–73, 2004. Doi: 10.1097/01.asn.0000127864.26968.7f.
33. **Desroches S, Lapointe A, Ratté S, Gravel K, Légaré F, Turcotte S.** Interventions to enhance adherence to dietary advice for preventing and managing chronic diseases in adults. *Cochrane Database Syst Rev* :CD008722, 2013. doi:10.1002/14651858.CD008722.pub2.
34. **Jensen NJ, Wodschow HZ, Nilsson M, Rungby J.** Effects of Ketone Bodies on Brain Metabolism and Function in Neurodegenerative Diseases. *Int J Mol Sci* 21: 8767, 2020. doi: 10.3390/ijms21228767.
35. **Rusek M, Pluta R, Ułamek-Kozioł M, Czuczwar SJ.** Ketogenic Diet in Alzheimer's Disease. *Int J Mol Sci* 20, 2019. doi: 10.3390/ijms20163892.
36. **Schlundt DG, Rea MR, Kline SS, Pichert JW.** Situational obstacles to dietary adherence for adults with diabetes. *J Am Diet Assoc* 94: 874–879, 1994. doi:10.1016/0002-8223(94)92367-1.
37. **Sherman AM, Bowen DJ, Vitolins M, Perri MG, Rosal MC, Sevick MA, Ockene JK.** Dietary Adherence: Characteristics and Interventions. *Control Clin Trials* 21:S206–S211, 2000. doi: 10.1016/S0197-2456(00)00080-5.
38. **Włodarek D.** Role of Ketogenic Diets in Neurodegenerative Diseases (Alzheimer's Disease and Parkinson's Disease). *Nutrients* 11, 2019. doi:10.3390/nu11010169.
39. **Kang David E., Sur Roger L., Haleblan George E., Fitzsimons Nicholas J., Borawski Kristy M., Preminger Glenn M.** Long-Term Lemonade Based Dietary Manipulation in Patients With Hypocitraturic Nephrolithiasis. *J Urol* 177: 1358–1362, 2007. doi: 10.1016/j.juro.2006.11.058.
40. **Seltzer MA, Low RK, McDonald M, Shami GS, Stoller ML.** Dietary manipulation with lemonade to treat hypocitraturic calcium nephrolithiasis. *J Urol* 156: 907–9, 1996. doi: 10.1016/S0022-5347(01)65659-3.
41. **Holmes RP, Knight J, Assimos DG.** Lowering urinary oxalate excretion to decrease calcium oxalate stone disease. *Urolithiasis* 44: 27–32, 2016. doi:10.1007/s00240-015-0839-4.
42. **Minisola S, Rossi W, Pacitti MT, Scarnecchia L, Bigi F, Carnevale V, Mazzuoli G.** Studies on citrate metabolism in normal subjects and kidney stone patients. *Miner Electrolyte Metab* 15: 303–308, 1989. doi: PMID: 2811789.
43. **Zuckerman JM, Assimos DG.** Hypocitraturia: Pathophysiology and Medical Management. *Rev Urol* 11: 134–144, 2009. doi: 10.3909/riu0424].
44. **Chebib FT, Torres VE.** Recent Advances in the Management of Autosomal Dominant Polycystic Kidney Disease. *Clin J Am Soc Nephrol* 13(11): 1765–1776, 2018. doi: 10.2215/CJN.03960318.
45. **Kramers BJ, Koorevaar IW, Drenth JPH, Fijter JW de, Neto AG, Peters DJM, Vart P, Wetzels JF, Zietse R, Gansevoort RT, Meijer E.** Salt, but not protein intake, is associated with accelerated disease progression in autosomal dominant polycystic kidney disease. *Kidney Int* 98: 989–998, 2020. doi: 10.1016/j.kint.2020.04.053.
46. **Carlson JL, Erickson JM, Lloyd BB, Slavin JL.** Health Effects and Sources of Prebiotic Dietary Fiber. *Curr Dev Nutr* 2, 2018. doi: 10.1093/cdn/nzy005.
47. **Neri-Numa IA, Pastore GM.** Novel insights into prebiotic properties on human health: A review. *Food Res Int* 131: 108973, 2020. doi:10.1016/j.foodres.2019.108973.
48. **Peters RJB, Oomen AG, Bommel G van, Vliet L van, Undas AK, Munniks S, Bleys RLAW, Tromp PC, Brand W, Lee M van der.** Silicon dioxide and titanium dioxide particles found in human tissues. *Nanotoxicology* 14: 420–432, 2020. doi: 10.1080/17435390.2020.1718232.
49. **Villota R, Hawkes JG, Cochrane H.** Food applications and the toxicological and nutritional implications of amorphous silicon dioxide. *C R C Crit Rev Food Sci Nutr* 23: 289–321, 1986. doi: 10.1080/10408398609527428.
50. **Younes M, Aggett P, Aguilar F, Crebelli R, Dusemund B, Filipič M, Frutos MJ, Galtier P, Gott D, Gundert-Remy U, Kuhnle GG, Leblanc J-C, Lillegaard IT, Moldeus P, Mortensen A, Oskarsson A, Stankovic I, Waalkens-Berendsen I, Woutersen RA, Wright M, Boon P, Chrysafidis D, Gürtler R, Mosesso P, Parent-Massin D, Tobback P, Kovalkovicova N, Rincon AM, Tard A, Lambré C.** Re-evaluation of silicon dioxide (E 551) as a food additive. *EFSA J* 16: e05088, 2018. doi: <https://doi.org/10.2903/j.efsa.2018.5088>.