

Leitlinien der Gesellschaft für Neuropädiatrie

AWMF-Leitlinien-Register

Nr. 022/021

Entwicklungsstufe:

1

Ketogene Diät

Die ketogene Diät ist eine extrem fettreiche, kohlenhydratarme, protein- und energiebilanzierte Diät, die den metabolischen Zustand des Fastens imitiert. Durch die ketogene Diät bezieht der Körper seinen Energiebedarf jedoch nicht aus Körperfett, sondern aus Nahrungsfett. Die ketogene Diät wird als Verhältnis von Fett zu Protein + Kohlenhydraten pro Mahlzeit ausgedrückt, z.B. das Verhältnis "4 : 1" entspricht 4 g Fett : 1 g Protein + Kohlenhydrate. Im Fasten entstehen Ketone, die den Energiebedarf des Körpers, insbesondere des Gehirns, effizient decken können. Ketone sind daher alternative Energieträger bei zwei Erkrankungen des zerebralen Energiestoffwechsels, dem Glukosetransporter(GLUT1)-Defekt und dem Pyruvatdehydrogenase-Mangel - hier ist die ketogene Diät Therapie der Wahl.

Die durch die ketogene Diät entstehende Ketose kann auch, wie aktuelle Metaanalysen bestätigen, bei pharmakoresistenten Epilepsien im Kindes- und Jugendalter die Anfallskontrolle verbessern. Indikationen, Kontraindikationen, Durchführung und Nebenwirkungen sind gut definiert, die genauen Wirkmechanismen der ketogenen Diät sind jedoch trotz umfangreicher Studienlage noch weitgehend unklar. Erste Langzeitbeobachtungen sind verfügbar, randomisierte Therapiestudien fehlen.

Was gibt es Neues?

Die ketogene Diät hat sich mittlerweile weltweit etabliert (Kossoff et al 2005). Standardisierte Therapieprotokolle sind verfügbar, Erkenntnisse in der Grundlagenforschung zur ketogenen Diät haben in den letzten Jahren deutlich zugenommen. Vor diesem Hintergrund gibt es folgende Neuigkeiten:

- Bei GLUT1-Defekt bewirkt die ketogene Diät in der Regel eine hervorragende Anfallskontrolle - inkomplette Anfallskontrolle und Rezidive sind jedoch möglich (Klepper et al 2005).
- Bei Kindern mit pharmakoresistenter Epilepsie bestätigen Verlaufsstudien eine gute Verträglichkeit, effektive Anfallskontrolle und geringe Nebenwirkungsrate der ketogenen Diät (Freeman 2007 et al, Groesbeck et al 2006, Hemingway et al 2001).
- Es ist weiterhin unklar, welche Epilepsieformen am effektivsten auf die ketogene Diät ansprechen. Es gibt erste Hinweise auf eine gute Wirksamkeit beim Dravet- und Doose-Syndrom (Caraballo et al 2006), West-Syndrom (Kossoff et al 2002,) und der tuberösen Hirnsklerose (Kossoff et al 2005, Coppola et al 2006).
- Eine ambulante Einstellung auf die ketogene Diät ohne initiale Fastenperiode wird als Alternative zur stationären Aufnahme zunehmend diskutiert.
- Die Frage eines potentiellen Arteriosklerose-Risikos durch die extrem fettreiche ketogene Diät ist nach wie vor unbeantwortet, die wenigen bisherigen Daten sind widersprüchlich (Kwiterovich et al 2003, Klepper et al 2005, Freeman et al 2007).

Die wichtigsten Empfehlungen auf einen Blick

- Anerkannte Indikationen für die ketogene Diät im Kindes- und Jugendalter sind pharmakoresistente Epilepsien, der GLUT1-Defekt und der Pyruvatdehydrogenase-Mangel.
- Die ketogene Diät gelingt nur im Team von Patient, Eltern, PädiaterIn und Ernährungsfachkraft. Vor Einleitung sollten klare Erfolgskriterien formuliert und im Verlauf überprüft werden.
- Die ketogene Diät muss vom Arzt verordnet und in ein therapeutisches Gesamtkonzept eingebunden werden.
- Die Berechnung der ketogenen Diät erfolgt individuell für jeden Patienten durch die Ernährungsfachkraft
- Supplemente zur ketogenen Diät (Vitamine, Mineralstoffe, Spurenelemente) sind essentiell. Hier müssen kohlenhydratfreie Präparate gewählt werden.

Grundlagen und Wirkmechanismen

Obwohl bereits seit fast einem Jahrhundert angewandt, sind die antikonvulsiven Mechanismen der ketogenen Diät noch weitgehend unklar. Aktuell wird davon ausgegangen, dass die chronische Ketose die Energieproduktion im Gehirn verstärkt, vermehrt den inhibitorischen Neurotransmitter GABA freisetzt, sowie die Entstehung freier Sauerstoffradikale vermindert. Es gibt Hinweise, dass Ketone auch direkte antikonvulsive Wirkung entfalten. Vermutlich gibt es keinen einzelnen Wirkmechanismus, sondern eine komplexe Interaktion mehrerer Effekte der ketogenen Diät, welche die synaptische Funktion stabilisieren und damit die zerebrale Krampfbereitschaft senken.

Indikationen

Therapie der Wahl:

- Glukosetransporter(GLUT1)-Defekt (OMIM 606777, ICD-10: E74.9)
- Pyruvatdehydrogenase-Mangel (OMIM 312 170, ICD-10: E74.4))

gesichert:

- Behandlung pharmakoresistenter* Epilepsien im Kindesalter
*: mangelnde Anfallkontrolle trotz mindestens zwei fachkundig eingesetzter Antikonvulsiva

Einzelberichte, fragliche Indikation:

- Isolierte Defekte einzelner Komplexe der Atmungskette bei Mitochondriopathien
- Autismus (Asperger)
- Rett Syndrom
- Landau-Kleffner Syndrom
- Phosphofruktokinase-Mangel mit Arthrogrypose
- Ketogene Diät bei Erwachsenen

Derzeit abzulehnen:

- Ketogene Diät zur Gewichtsreduktion
- Ketogene Diät zur Anabolie ("Bodybuilding")
- Ketogene Diät bei Tumorerkrankungen

Kontraindikationen

Die Durchführung einer ketogenen Diät und der Ausschluss von Kontraindikationen liegt in der Verantwortung des betreuenden Arztes. Die folgende Tabelle gibt eine Übersicht über absolute Kontraindikationen und deren Ausschlussdiagnostik:

Kontraindikation	Ausschluß-Diagnostik (Empfehlung)
Fettsäureoxidationsstörungen	z.B. Acylcarnitine im Trockenblut
Ketolyse-/Ketoneogenesedefekte	z.B. organische Säuren im Urin
Glukoneogenesedefekte	Anamnestische Hypoglykämien
mangelnde Compliance von Patient und Familie	z.B. Anamnese, Aufklärungsgespräch
Hyperinsulinismus, z.B. Nesidioblastom	Anamnestische Hypoglykämien
Pyruvatcarboxylase-Mangel	z.B. Laktaterhöhung im Blut und Liquor

Relative Kontraindikationen

In folgenden Fällen sollte die ketogene Diät nicht oder nur mit großer Vorsicht eingesetzt werden:

- unklare Bewusstseinsstörungen
- reduzierter Allgemeinzustand, konsumierende Erkrankungen
- ungeklärte Grunderkrankung (Cave Stoffwechseldefekt!)
- Nierensteine, renale tubuläre Azidose

Die "Leitlinien" der Wissenschaftlichen Medizinischen Fachgesellschaften sind systematisch entwickelte Hilfen für Ärzte zur Entscheidungsfindung in spezifischen Situationen. Sie beruhen auf aktuellen wissenschaftlichen Erkenntnissen und in der Praxis bewährten Verfahren und sorgen für mehr Sicherheit in der Medizin, sollten aber auch ökonomische Aspekte berücksichtigen. Die "Leitlinien" sind für Ärzte rechtlich nicht bindend und haben daher weder haftungsbegründende noch haftungsbefreiende Wirkung.

Die AWMF erfasst und publiziert die Leitlinien der Fachgesellschaften mit größtmöglicher Sorgfalt - dennoch kann die AWMF für die Richtigkeit - insbesondere von Dosierungsangaben - keine Verantwortung übernehmen.

- Herzrhythmusstörungen, insbesondere das long QT-Syndrom.
- schwere pulmonale Insuffizienzen
- Leber-/Nieren-/Pankreaserkrankungen
- Störungen des Lipidstoffwechsels (familiäre Hypercholesterinämie u.a.)

Voraussetzung und Durchführung

Die ketogene Diät kann nur im Team, bestehend aus PädiaterIn, Ernährungsfachkraft und Betroffenen gelingen. Die Indikation muss eindeutig sein, Kontraindikationen müssen ausgeschlossen werden, die Nachsorge muss gewährleistet sein.

Die ketogene Diät kann sowohl ambulant als auch stationär eingeleitet werden. Initiales Fasten zum Erreichen einer Ketose wird empfohlen. Ein Beginn ohne Fasten führt zu einem langsameren Erreichen der Ketose über 2-3 Tage und ist bei ambulantem Diätbeginn angeraten. Einschränkungen bestehen bei sehr kleinen Kindern, oder bei Komedikation mit Carboanhydrasehemmern / z.B. Topiramate (s.u.). Patienten mit Pyruvatdehydrogenase-Mangel sollten ohne Fasten auf die ketogene Diät eingestellt werden.

Berechnung:

Nach Aufzeichnung einer Perzentilenkurve für Größe und Gewicht, einer Anamnese bezüglich der Ernährungsgewohnheiten (sinnvoll ist die Berechnung eines 3 Tage Protokolls im Vorfeld) und der Bewegungsintensität wird zunächst der tägliche Protein- und Energiebedarf abgeschätzt. Sowohl mittelkettige Triglyzeride (MCT-Diät) als auch langkettige Triglyzeride (LCT-Diät) erzielen eine Ketose, die Wirkung beider Diäten ist offensichtlich gleich. Da MCT-Fette häufig gastrointestinale Beschwerden auslösen, wird in der Regel die klassische LCT-Diät eingesetzt (bei Kindern > zwei Jahre in der Regel im Verhältnis 4 : 1 Fett zu Nichtfett) Bei Kindern < zwei Jahre, GLUT1-Defekt, gutem Ansprechen mit starker Ketose oder problematischer Compliance kann das Verhältnis auf 3 : 1 festgelegt werden. Der Energie- und Proteinbedarf richtet sich nach den Empfehlungen für die Nährstoffzufuhr (z.B. D-A-CH).

Diätetische Empfehlungen

KETOGENE DIÄT	Empfehlung	Kommentar
Energiebedarf / kgKG	lt. D-A-CH	Individuelle Anpassung an Alter, Gewicht und körperliche Aktivität
Proteinbedarf / kgKG	lt. DGE 1991	Altersabhängige Referenzwerte der D-A-C-H beziehen sich auf die Zufuhr von Protein mit hoher biol. Wertigkeit, die unter ketogener Diät nicht gewährleistet ist.
Mikronährstoffe	lt. D-A-CH	Optimale Versorgung unter ketogener Diät nicht möglich, müssen supplementiert werden
Supplemente	altersabhängig KH-frei (wenn nicht: berechnen!)	Lt. ärztlicher Verordnung abhängig von Blutanalysen und Lebensmittelauswahl Säuglinge: Vit. D + Fluorid (Prophylaxe)
Trinkmenge	ad libitum	Risiken bei zu geringer Flüssigkeitszufuhr: Obstipation, Nierensteine
Verhältnis	< 2 Jahre: 3 : 1 > 2 Jahre: 4 : 1	Bei Säuglingen und Kleinkindern reicht meistens das Verhältnis 3 : 1 aus, um eine ausreichende Ketose zu erlangen
Verhältnis abhängig von	Ketose Anfallskontrolle Mitarbeit	z.B. bei zu geringer Ketose/Anfallskontrolle: Verhältnis erhöhen (z.B. von 3:1 auf 4:1); z.B. bei schlechter Mitarbeit Verhältnis senken
Verhältnis / Mahlzeit	konstant	Das verordnete Verhältnis <u>muss</u> bei jeder Mahlzeit eingehalten werden.

Die "Leitlinien" der Wissenschaftlichen Medizinischen Fachgesellschaften sind systematisch entwickelte Hilfen für Ärzte zur Entscheidungsfindung in spezifischen Situationen. Sie beruhen auf aktuellen wissenschaftlichen Erkenntnissen und in der Praxis bewährten Verfahren und sorgen für mehr Sicherheit in der Medizin, sollten aber auch ökonomische Aspekte berücksichtigen. Die "Leitlinien" sind für Ärzte rechtlich nicht bindend und haben daher weder haftungsbegründende noch haftungsbefreiende Wirkung.

Die AWMF erfasst und publiziert die Leitlinien der Fachgesellschaften mit größtmöglicher Sorgfalt - dennoch kann die AWMF für die Richtigkeit - insbesondere von Dosierungsangaben - keine Verantwortung übernehmen.

MCT / LCT	LCT	Bei Obstipation oder zur Verstärkung der Ketose kann ein geringer Teil der LCT-Fette durch MCT-Fett ersetzt werden.
Fettempfehlung	Pflanzenöl (Raps-, Olivenöl) Margarine Butter	Pflanzenöle mit mehrfach ungesättigten Fettsäuren (z.B. Distel-, Sonnenblumenöl) als Ausgleich zu den gesättigten Fettsäuren der tierischen Lebensmittel verwenden.
Anzahl der Mahlzeiten / Tag	nach Bedarf mind. 3x/Tag	Abhängig von den Essgewohnheiten des Kindes
Energiemenge pro Mahlzeit	variabel	Abhängig vom Appetit des Kindes
Lactose / Fructose in industriell hergestellten Produkten	eingeschränkt erlaubt	Analyse und Berechnung (E-, F-, KH-Gehalt) durch DiätassistentIn erforderlich
Zuckeraustauschstoffe	eingeschränkt erlaubt	Nur nach Rücksprache mit der Diätassistentin
Ballaststoffe	nicht resorbierbar, keine Berechnung	Zugabe steigert Volumen der Mahlzeiten / Sättigungsgefühl; Verwendung bei Obstipation
Informations-/Beratungsmaterial	eigene Beratungsmaterialien Milupa-Broschüre Fachbücher: s. Liste	Bestelladresse: Milupa GmbH & Co.KG Abteilung Spezialnahrung/Metabolics Bahnstraße 14-30 61381 Friedrichsdorf Tel.: 06172-99-1187 Email: spezial@milupa.de

Stationäre Einleitung (empfohlen):

Der Patient erhält seine letzte Mahlzeit am Abend vor der stationären Aufnahme. Antikonvulsiva werden unverändert belassen. Erlaubt sind kohlenhydratfreie Flüssigkeiten ad libitum (Wasser, ungesüßter Tee, etc.). Nach Anlage eines peripher-venösen Zuganges werden alle 4-6 Stunden Blutzucker, Blut- und Urinketone sowie eine Blutgasanalyse bestimmt. Entsprechende "bedside"-Messgeräte sind verfügbar (z.B. Precision Xtra xceed, Fa Abbott). Nach Erreichen eines Blutketonwertes von > 2 mmol/l, spätestens aber nach 24 Stunden (Säugling) bzw. 48 Stunden (Kleinkind, Schulkind) Fasten wird die erste ketogene Mahlzeit (1/3 der Tagesmenge) im festgesetzten 4:1 oder 3:1 Verhältnis angeboten und je nach Verträglichkeit innerhalb von 2-3 Tagen auf die volle Menge gesteigert. Parallel werden Patient und Betreuer im Umgang mit der ketogenen Diät und Messung der Blut-/Urinwerte geschult. Die Entlassung erfolgt nach abgeschlossener Schulung bei stabiler Ketose und vollem ketogenen Kostaufbau.

Die zwei häufigsten Probleme bei Einleitung einer ketogenen Diät sind Hypoglykämien und eine überschießende Ketose. Bei asymptomatischer Hypoglykämie und nachweisbarer Ketose kann zunächst zugewartet werden. Bei symptomatischer Hypoglykämie oder bei überschießender Ketose kann wie folgt interveniert werden:

- 100 - 200 ml Orangensaft p.o;
- 0,9% NaCl-Lösung i.v. (bei Erbrechen)
- 5% Glukoselösung i.v. (Abbruch des Therapieversuches, Ursachenklärung erforderlich!)

Ambulante Einleitung (bei besonderen Indikationen):

Die Vorbereitungen von ambulanter und stationärer Einleitung einer ketogenen Diät entsprechen sich. Ambulant wird auf das initiale Fasten verzichtet und statt dessen schrittweise von Normalkost auf ketogene Diät umgestellt. Stoffwechselkontrollen und Schulung erfolgen ambulant. Die Ketose entsteht langsamer als unter Fasteneinleitung, erreicht aber im Verlauf gleiche Werte. Unterschiede in der antikonvulsiven Wirkung wurden nicht festgestellt.

Mindestdiagnostik bei ketogener Diät nach Ausschluss der Kontraindikationen:

vor der Einleitung	Induktionsphase	vor Entlassung	Verlaufskontrollen
--------------------	-----------------	----------------	--------------------

Die "Leitlinien" der Wissenschaftlichen Medizinischen Fachgesellschaften sind systematisch entwickelte Hilfen für Ärzte zur Entscheidungsfindung in spezifischen Situationen. Sie beruhen auf aktuellen wissenschaftlichen Erkenntnissen und in der Praxis bewährten Verfahren und sorgen für mehr Sicherheit in der Medizin, sollten aber auch ökonomische Aspekte berücksichtigen. Die "Leitlinien" sind für Ärzte rechtlich nicht bindend und haben daher weder haftungsbegründende noch haftungsbefreiende Wirkung.

Die AWMF erfasst und publiziert die Leitlinien der Fachgesellschaften mit größtmöglicher Sorgfalt - dennoch kann die AWMF für die Richtigkeit - insbesondere von Dosierungsangaben - keine Verantwortung übernehmen.

<ul style="list-style-type: none"> ○ BZ, OHB, BGA ○ Elektrolyte ○ Leber-/Nierenwerte ○ Amylase ○ EEG, EKG ○ Sonographie Abdomen ○ Großes BB, CRP ○ Carnitinspiegel ○ Lipidstatus ○ Medikamentenspiegel 	<ul style="list-style-type: none"> ○ BZ, OHB, BGA alle 4-6h (bedside) ○ Urinketone täglich 	<ul style="list-style-type: none"> ○ BZ, OHB, BGA ○ Elektrolyte ○ Leber-/Nierenwerte ○ EEG ○ Sonographie Abdomen 	<ul style="list-style-type: none"> ○ BZ, OHB, BGA ○ BB, Elektrolyte ○ Leber-/Nierenwerte ○ Amylase ○ EEG, EKG ○ Sonographie Abdomen halbjährlich ○ Urinstatus, Urinketone ○ Carnitinspiegel ○ Lipidstatus ○ Medikamentenspiegel
--	---	---	---

BZ = Blutzucker
OHB = Hydroxybutyrat
BGA = Blutgasanalyse
BB = Blutbild

Supplemente

Multivitamine und Spurenelemente, insbesondere Kalzium, müssen unter ketogener Diät von Beginn an supplementiert werden, um Mangelzustände zu vermeiden. Dabei müssen kohlenhydratfreie Präparate zum Einsatz kommen. Sind diese nicht erhältlich, müssen die Kohlenhydrate angerechnet werden (Leidecker 2005). Unter der Langzeitanwendung von ketogener Diät kann es zu einem leichten Carnitinmangel ohne klinische Symptome kommen. Da Carnitin aber für die Verstoffwechslung von Fettsäuren und damit auch für eine effektive Ketogenese wesentlich ist, sollten Carnitinspiegel sowohl vor als auch unter ketogener Diät, gemessen werden. Im Bedarfsfall wird die Substitution mit einer Tagesdosis von 50-100mg/kgKG/d empfohlen.

Antikonvulsiva

Unter der ketogenen Diät tritt keine signifikante Veränderung der Serumspiegelkonzentrationen von Antiepileptika auf (Dahlin et al 2006). Zu Interaktionen von Antikonvulsiva und ketogener Diät ist jedoch wenig bekannt. In der Regel wird daher die antikonvulsive Medikation bei Einleitung belassen und erst bei Erfolg der Diät vorsichtig reduziert. Folgende Wirkstoffe interagieren möglicherweise mit der ketogenen Diät, ein Absetzen vor Beginn der Diät ist zu erwägen:

Wirkstoff	Interaktion mit ketogener Diät	Mögliche Folgen
Valproinsäure	Hemmt die β -Oxidation von Fettsäuren	Unzureichende Ketose
Azetazolamid Topiramamat Sultiam Zonisamid	Carboanhydrase-Hemmer	Metabolische Azidose
Phenobarbital Brom	lipophil, vermehrte Freisetzung durch Fettabbau im Fasten / unter ketogener Diät veränderte Resorption	Wirkspiegel erhöht
Phenobarbital Valproinsäure Benzodiazepine Chloralhydrat	hemmen den GLUT1-Transporter <i>in vitro</i> (klinische Bedeutung unklar)	verstärken GLUT1-Defekt?

Die Kombination mit Carboanhydrasehemmern (Azetazolamid, Sultiam, Topiramamat, Zonisamid) kann zur ausgeprägten Azidose führen. Grundsätzlich sollte daher ein Absetzen dieser Medikamente vor Einleitung der ketogenen Diät in Erwägung gezogen werden. Falls nicht durchführbar, sollte in diesen Fällen die ketogene Diät unbedingt ohne initiales Fasten begonnen werden. Bei Azidose sollte rasch intravenöse Flüssigkeitssubstitution, ggf. auch frühzeitig die Gabe von Bicarbonat begonnen werden (Takeoka et al 2002). Die Kombination von ketogener Diät und Valproat ist möglich, Carnitinspiegel sollten kontrolliert werden (Lyczkowski et al 2005).

Die "Leitlinien" der Wissenschaftlichen Medizinischen Fachgesellschaften sind systematisch entwickelte Hilfen für Ärzte zur Entscheidungsfindung in spezifischen Situationen. Sie beruhen auf aktuellen wissenschaftlichen Erkenntnissen und in der Praxis bewährten Verfahren und sorgen für mehr Sicherheit in der Medizin, sollten aber auch ökonomische Aspekte berücksichtigen. Die "Leitlinien" sind für Ärzte rechtlich nicht bindend und haben daher weder haftungsbegründende noch haftungsbefreiende Wirkung.

Die AWMF erfasst und publiziert die Leitlinien der Fachgesellschaften mit größtmöglicher Sorgfalt - dennoch kann die AWMF für die Richtigkeit - insbesondere von Dosierungsangaben - keine Verantwortung übernehmen.

Schulung

Die Schulung von Eltern, Betreuern und Patienten in der ketogenen Diät sollte folgende Punkte beinhalten:

1. Ernährungsgrundlagen
2. Geeignete Lebensmittel für die ketogene Diät
3. Berechnung der ketogenen Diät (Computerprogramme sind in Entwicklung)
4. Abwiegen der Lebensmittel (in Gramm)
5. Zubereitung der ketogenen Diät
6. Vorbereitungen für den Start der ketogenen Diät zu Hause/im Kindergarten/in der Schule
7. Stolpersteine: versteckter Zucker, Zuckeraustauschstoffe, Softdrinks, Lebensmittelkennzeichnung
8. Kontrolle der Ketose in Blut und Urin
9. Richtlinien für Mahlzeiten außer Haus, Reisen, Krankheit, Medikamente, Arztkonsultation etc.
10. Umgang mit Diätfehlern
11. Verhalten im Krankheitsfall (z.B. Erhöhung der Flüssigkeitszufuhr; Kompatible Medikamente bei interkurrenten Erkrankungen)

Verlaufskontrolle und Therapieerfolg:

Auch nach der Entlassung sollte die Ketose regelmäßig kontrolliert werden. Hierfür können sowohl Urinteststreifen als auch ein Messgerät für die kapilläre Messung von Blutzucker und Blutketonen verordnet werden. Für Verlaufskontrollen ist die tägliche Messung im Urin mittels Teststreifen ausreichend; nach Erreichen einer stabilen Ketose genügen punktförmige Kontrollen 2-3 x pro Woche. Bei Komplikationen (z.B. Infekte, Wiederauftreten von Anfällen) sollte die Blutketose kapillär bestimmt und dann Rücksprache mit dem betreuenden Arzt genommen werden.

Der Erfolg einer ketogenen Diät lässt sich frühestens nach 2 -3 Monaten konsequenter und stabiler Ketose beurteilen. Zielwerte für 3-Hydroxybutyrat liegen hier zwischen 2-5 mmol/l, jedenfalls nicht über 6 mmol/l. Neben der Reduktion von Anfallsdauer und -frequenz sind Verbesserungen von Vigilanz und Lebensqualität, wie unter ketogener Diät häufig beobachtet, zu berücksichtigen. Steht Letzteres im Vordergrund, kann die ketogene Diät, in Absprache mit Patient/Eltern, auch bei mäßiger Anfallskontrolle weitergeführt werden.

Nebenwirkungen

Nebenwirkungen der ketogenen Diät sind insgesamt gering. Im Rahmen der Einleitungsphase können Hypoglykämien (speziell während der Fastenperiode), Erbrechen, Durchfall und Nahrungsverweigerung auftreten. Das häufigste Problem in der ambulanten Nachsorge ist das Auftreten zerebraler Krampfanfälle u.a. bei Diätfehlern, die zu einem Verlust der Ketose führen, z.B. durch "versteckte" Zucker (Zahnpasta, Hustensaft etc). Schulung und diätetische Führung der Patienten durch die Ernährungsfachkraft kann hier entscheidend vorbeugen. Im Rahmen von Infekten, Fieber und Erbrechen kann es durch Flüssigkeitsmangel zu einer verstärkten Azidose kommen, die dann frühzeitig durch vermehrte Flüssigkeitsgabe ausgeglichen werden sollte.

Als mittelfristige Nebenwirkungen der ketogenen Diät sind Obstipation, Nierensteine, und Hypercholesterinämie beschrieben. In Einzelfällen wurden Veränderungen der Basalganglien, Verlängerung des QT-Intervalls, Veränderungen der Thrombozytenfunktion, Optikus-Neuropathie, Störungen der neutrophilen Granulozytenfunktion und Pankreatitis berichtet (Literaturnachweise auf Anfrage). Bei familiärer Häufung von Nierensteinen, Hämaturie oder erhöhter Urin-Calcium-Kreatinin-Ratio sollte eine Alkalisierung des Urins erfolgen und der Gebrauch von Carboanhydrasehemmer vermieden werden (Kossoff et al 2002).

Langzeitnebenwirkungen sind bisher nicht hinreichend untersucht. Das Wachstum der Patienten unter ketogener Diät scheint nach neueren Beobachtungen möglicherweise leicht beeinträchtigt (Vining et al 2002), ein atherogenes Potential (Kwiterovich et al 2003) wird diskutiert.

Abbruch / Beenden der ketogenen Diät

Sollte die ketogene Diät nach o.g. Zeitraum erfolglos sein, kann sie zügig, d.h. über wenige Tage, beendet werden. Patienten, die über einen längeren Zeitraum eingestellt waren, sollten die Ketose langsam und schrittweise beenden, z.B. durch wöchentliche Reduktion einer 4:1 Diät auf 3,5:1, 3:1, dann 2,5:1 usw. Bei effektiver Anfallskontrolle pharmakoresistenter Epilepsien kann die ketogene Diät nach zwei Jahren langsam ausgeschlichen werden. Der antikonvulsive Effekt kann trotz Normalkost anhalten. Bei GLUT1-Defekt und PDH-Mangel ist die ketogene Diät vermutlich lebenslang, auf jeden Fall aber bis zur Adoleszenz erforderlich.

Die "Leitlinien" der Wissenschaftlichen Medizinischen Fachgesellschaften sind systematisch entwickelte Hilfen für Ärzte zur Entscheidungsfindung in spezifischen Situationen. Sie beruhen auf aktuellen wissenschaftlichen Erkenntnissen und in der Praxis bewährten Verfahren und sorgen für mehr Sicherheit in der Medizin, sollten aber auch ökonomische Aspekte berücksichtigen. Die "Leitlinien" sind für Ärzte rechtlich nicht bindend und haben daher weder haftungsbegründende noch haftungsbefreiende Wirkung.

Die AWMF erfasst und publiziert die Leitlinien der Fachgesellschaften mit größtmöglicher Sorgfalt - dennoch kann die AWMF für die Richtigkeit - insbesondere von Dosierungsangaben - keine Verantwortung übernehmen.

Literatur

1. Caraballo RH, Fejerman N. Dravet syndrome: a study of 53 patients. *Epilepsy Res.* 2006 Aug;70 Suppl 1:S231-8.
2. Coppola G, Klepper J, Ammendola E, Fiorillo M, della Corte R, Capano G, Pascotto A. The effects of the ketogenic diet in refractory partial seizures with reference to tuberous sclerosis. *Eur J Paediatr Neurol.* 2006 May;10(3):148-51.
3. Dahlin MG, Beck, OM, Amark PE. Plasma levels of antiepileptic drugs in children on the ketogenic diet; *Pediatr Neurol* 2006;Jul; 35(1):6-10.
4. Freeman JM, Kossoff EH, Hartman AL. The ketogenic diet: one decade later. *Pediatrics.* 2007 Mar;119(3):535-43. Review.
5. Groesbeck DK, Bluml RM, Kossoff EH. Long-term use of the ketogenic diet in the treatment of epilepsy. *Dev Med Child Neurol.* 2006 Dec;48(12):978-81.
6. Hemingway C, Freeman JM, Pillas DJ, Pyzik PL. The ketogenic diet: a 3- to 6-year follow-up of 150 children enrolled prospectively. *Pediatrics.* 2001 Oct;108(4):898-905.
7. Klepper J, Scheffer H, Leiendecker B, Gertsen E, Binder S, Leferink M, Hertzberg C, Nake A, Voit T, Willemsen MA. Seizure control and acceptance of the ketogenic diet in GLUT1 deficiency syndrome: a 2- to 5-year follow-up of 15 children enrolled prospectively. *Neuropediatrics.* 2005 Oct;36(5):302-8.
8. Kossoff EH, Pyzik PL, Furth SL, Hladky HD, Freeman JM, Vining EP. Kidney stones, carbonic anhydrase inhibitors and the ketogenic diet, *Epilepsia*; 2002 Oct; 43(10):1168-71
9. Kossoff EH, Pyzik PL, McGrogan JR, Vining EP, Freeman JM. Efficacy of the ketogenic diet for infantile spasms. *Pediatrics.* 2002 May;109(5):780-3.
10. Kossoff EH, Thiele EA, Pfeifer HH, McGrogan JR, Freeman JM. Tuberous sclerosis complex and the ketogenic diet. *Epilepsia.* 2005 Oct;46(10):1684-6.
11. Kossoff EH, McGrogan JR. Worldwide use of the ketogenic diet. *Epilepsia.* 2005 Feb;46(2):280-9.
12. Kwiterovich PO Jr, Vining EP, Pyzik P, Skolasky R Jr, Freeman JM. Effect of a high-fat ketogenic diet on plasma levels of lipids, lipoproteins, and apolipoproteins in children. *JAMA.* 2003 Aug 0;290(7):912-20.
13. Lyczkowski DA, Pfeifer HH, Ghosh S, Thiele EA. Safety and tolerability of the ketogenic diet in pediatric epilepsy: effects of valproate combination therapy. 2005; *Epilepsia*; 2005 Sep; 46(9):1533-8.
14. Takeoka M, Rivello JJ, Pfeifer H., Thiele EA. Concomitant treatment with topiramate and ketogenic diet in pediatric epilepsy; *Epilepsia* 2002 Sep; 43(9):1072-5.
15. Vining EP, Pyzik P, McGrogan J, Hladky H, Anand A, Kriegler S, Freeman JM. Growth of children on the ketogenic diet. *Dev Med Child Neurol.* 2002 Dec;44(12):796-802.

Bücher:

Epilepsie

Neue Chancen mit der ketogenen Diät

Dr. Petra Platte

Prof. Dr. Christoph Korenke

TRIAS Verlag, Stuttgart

ISBN: 3-8304-3214-3

Ketogene Diät

Ernährung als Therapiestrategie

PD Dr. F. A. M. Baumeister

SPS Verlagsgesellschaft mbH, Heilbronn

ISBN: 3-936145-19-9

Pocket Guide Ketogene Diät

PD Dr. J. Klepper

B. Leiendecker

Prof. Dr. E. H. Kossoff

SPS Verlagsgesellschaft mbH, Heilbronn

ISBN: 3-936145-41-5

Verfahren zur Konsensusbildung:

Federführend

Priv.-Doz. Dr. J. Klepper, Aschaffenburg

Email: joerg.klepper@klinikum-aschaffenburg.de

Die "Leitlinien" der Wissenschaftlichen Medizinischen Fachgesellschaften sind systematisch entwickelte Hilfen für Ärzte zur Entscheidungsfindung in spezifischen Situationen. Sie beruhen auf aktuellen wissenschaftlichen Erkenntnissen und in der Praxis bewährten Verfahren und sorgen für mehr Sicherheit in der Medizin, sollten aber auch ökonomische Aspekte berücksichtigen. Die "Leitlinien" sind für Ärzte rechtlich nicht bindend und haben daher weder haftungsbegründende noch haftungsbefreiende Wirkung.

Die AWMF erfasst und publiziert die Leitlinien der Fachgesellschaften mit größtmöglicher Sorgfalt - dennoch kann die AWMF für die Richtigkeit - insbesondere von Dosierungsangaben - keine Verantwortung übernehmen.

Mitarbeit:

Priv.-Doz. Dr. F.A.M. Baumeister, München, e-mail: fritz.baumeister@lrz-muenchen.de

Prof. M. Feucht, Wien, e-mail: martha.feucht@meduniwien.ac.at

Dr. C. Korenke, Oldenburg, korenke.christoph@klinikum-oldenburg.de

B. Leiendecker, Essen, e-mail: baerbel.leiendecker@uk-essen.de

Dr. D. Neumann, Kehl-Kork, e-mail: dneumann@epilepsiezentrum.de

Dr. T. Reckert, Filderstadt, e-mail: t.reckert@filderklinik.de

Dr. G. Wohlrab, Zürich, e-mail: gabriele.wohlrab@kispi.unizh.ch

Koordination und Redaktion:

Prof. Dr. Rudolf Korinthenberg

Abteilung für Neuropädiatrie und Muskelerkrankungen

Universitätskinderklinik

Mathildenstraße 1

79106 Freiburg

Fax: ++49/761/270 4475

e-mail: rudokori@kikli.ukl.uni-freiburg.de

Erstellungsdatum:

09/2003

Letzte Überarbeitung:

06/2007

Nächste Überprüfung geplant:

nach Ablauf von drei bis vier Jahren

Zurück zum [Index Leitlinien Neuropädiatrie](#)

Zurück zur [Liste der Leitlinien](#)

Zurück zur [AWMF-Leitseite](#)

Die "Leitlinien" der Wissenschaftlichen Medizinischen Fachgesellschaften sind systematisch entwickelte Hilfen für Ärzte zur Entscheidungsfindung in spezifischen Situationen. Sie beruhen auf aktuellen wissenschaftlichen Erkenntnissen und in der Praxis bewährten Verfahren und sorgen für mehr Sicherheit in der Medizin, sollen aber auch ökonomische Aspekte berücksichtigen. Die "Leitlinien" sind für Ärzte rechtlich nicht bindend und haben daher weder haftungsbegründende noch haftungsbefreiende Wirkung.

Die AWMF erfasst und publiziert die Leitlinien der Fachgesellschaften mit größtmöglicher Sorgfalt - dennoch kann die AWMF für die Richtigkeit - **insbesondere von Dosierungsangaben - keine Verantwortung** übernehmen.

Stand der letzten Aktualisierung: 06/2007

©: **Gesellschaft für Neuropädiatrie**

Autorisiert für elektronische Publikation: [AWMF online](#)

HTML-Code optimiert: 12.02.2008; 12:08:01

Die "Leitlinien" der Wissenschaftlichen Medizinischen Fachgesellschaften sind systematisch entwickelte Hilfen für Ärzte zur Entscheidungsfindung in spezifischen Situationen. Sie beruhen auf aktuellen wissenschaftlichen Erkenntnissen und in der Praxis bewährten Verfahren und sorgen für mehr Sicherheit in der Medizin, sollten aber auch ökonomische Aspekte berücksichtigen. Die "Leitlinien" sind für Ärzte rechtlich nicht bindend und haben daher weder haftungsbegründende noch haftungsbefreiende Wirkung.

Die AWMF erfasst und publiziert die Leitlinien der Fachgesellschaften mit größtmöglicher Sorgfalt - dennoch kann die AWMF für die Richtigkeit - insbesondere von Dosierungsangaben - keine Verantwortung übernehmen.