# 

# Ketogen kost - PM för handläggning på akuten- BARN

**BAKGRUND**

Ketogen kost används för att behandla svår läkemedelsresistent epilepsi. Lång erfarenhet och studier visar att god anfallsminskning kan uppnås i minst hälften av fallen. Ketogen kost används också vid vissa metabola/neurometabola sjukdomar där hjärnan inte kan tillgodogöra sig glukos som energikälla men kan använda fett som alternativ (ex. pyruvat dehydrogenas deficiency, PDH-brist och glukos transport defekt, GLUT1-brist). Vid dessa metabola sjukdomar är kostbehandlingen långvarig/livslång. Vid indikationen svår epilepsi utprövas dietbehandlingen under ett par månader och fortsätter om den ger god anfallskontroll och pågår ofta i 2-3 år. Förutom anfallsreduktion ses ofta förbättring avseende vakenhet, social och språklig förmåga liksom sömnkvalite. Behandlingen innebär att barnet får en noggrant beräknad kost som innehåller mycket fett, ger det dagliga behovet av protein och ett minimum av kolhydrater. Fettet i kosten omvandlas i levern till nedbrytningsprodukten ketonkroppar, som används som huvudsaklig energikälla i cellerna i stället för glukos. Barnet ställer således om sin metabolism till nedbrytning av fett för energi och ATP produktion. Om man ger kolhydrater/sockerlösning bryts ketosen och behandlingseffekten riskerar att avbrytas.

Detta innebär att barn på ketogen kost alltid har förhöjda blod-ketoner och kraftig utsöndring av ketoner i urinen.

Normalt sett under kostbehandling ligger:

* **B-ketoner** ofta på 3-5 mmol/L.
* **Base excess (BE)** ofta lätt sänkt till mellan -3 och -6(-7), men pH oftast normalt
* **B-glukos** ligger ofta strax nedom den normala gränsen (ofta runt 3,6 – 4,0)

**Komplikationer till ketogen kost:**

Tidiga komplikationer (<2 veckor efter ketostart): Hypoglykemi, acidos (ofta matleda, illamående, kräkningar).

Sena komplikationer: Förstoppning, njursten. **Vid katabola tillstånd som akut infektion, feber, kräkningar, diarre finns stor risk att utveckla acidos och hypoglykemi.**

**OMHÄNDERTAGANDE PÅ AKUTEN vid**

**FEBER, INFEKTION, KRÄKNINGAR, DIARRE, DÅLIGT FÖDOINTAG**

Vid katabola tillstånd som infektion, feber, kräkningar, diareer, dåligt matintag m.fl. får barn som står på ketogen kost lättare metabol acidos, hypoglykemi och djup ketos (B-ketoner ofta >7).

**Var frikostig med att lägga in barnet!**

Diskutera v.b. med ketoteamet, BIVA-jour, neuroped. telefonjour alt. bakjour.

Bedöm allmäntillstånd och dehydreringsgrad. Tag vikt, finns viktnedgång?

På akuten tas alltid: Tag blodgas, B-glukos och B-ketoner. Om metabol sjd: Tag B-laktat.

Fortsatta kontroller av blodgas och B-glukos görs om acidos eller hypoglykemi, se dessa avsnitt nedan!

Infektionsprover och annan utredning tas beroende på symtombild i övrigt och enl. gängse rutiner!

* Om **feber**: ge febernedsättande i kolhydratfri administrationsform, ex. Alvedon eller Panodil supp. (se sist i PM: ”Läkemedel vid ketogen kost”).
* Om **bakteriell infektion** och antibiotika behöver ges **→** ge endast kolhydratfria preparat, (se sist i PM: ”Läkemedel vid ketogen kost”). OBS! Om iv. antibiotika ska ges **→** blanda med NaCl eller sterilt vatten!
* Ge **vätska** per os eller i gastrostomi (om ej fungerar **→** sätt sond). Ge ofta och lite i taget. Ge vätska i samma volymer som vanligt oralt rehydreringsschema. Ge kolhydratfri vätska ex. vatten, Loka, Cola Zero, Fun-Light saft. Vanlig vätskeersättning kan ej ges (innehåller socker). Kan blanda ”egen” vätskeersättning: tag 1 liter vatten, 1 tesked salt och smaktillsats ex. Fun-Light saft.
* Så snart det går: ge **tillmatning** per os/PEG/sond med de egna kostmåltiderna eller med KetoCal formula (=”sondvälling”), finns på NKS, vårdavdelning P10.
* Om barnet är **allmänpåverkat**: sätt snarast intravenös infart och ge intravenös rehydrering med Ringeracetat eller Nacl 9 mg/ml i volymer enl. gängse rutiner för uppvätskning och sedan underhållsdropp. OBS! Ge INTE lösningar innehållande glukos!
* Om **B-glukos är lågt** **→** se avsnitt Hypoglykemi nedan.
* Om **acidos** **→** se avsnitt Acidos nedan!
* Om barnet inte kan få i sig de egna måltiderna eller Ketocal behöver man ge kolhydrater intravenöst. Ge barnets ordinerade dygnsmängd kolhydrater som 5% glukosdropp (10 gram kolhydrater =200 ml 5% glukosdropp, 20 gram kolhydrater =400 ml 5% glukosdropp osv.). Ges på 24 tim. Glukos ges i form av plasmalyteglukos 5%. För ordinerad mängd kolhydrater: se senaste dietistanteckning i barnets journal!
* Om mycket svår allmänpåverkan och man ej kan häva acidos och hypoglykemi: överväg bryta ketogena kosten
* Så fort AT är bättre **→** ge sakta tillmatning med patientens sedvanliga ketogena måltidsmenyer eller Ketocal.
* Vid buksmärtor och eller hematuri: uteslut förstoppning och njursten (vanligt respektive ovanligt vid ketogen kost). Utred och behandla enl. vanliga rutiner.

**ACIDOS**:

Symtom: barnet ofta gnälligt, trött, illamående, matleda, ofta rödflushig, hög puls.

Ge volym av vätska enligt vanliga rehydrerings- och underhållsschemat!

Om även hypoglykemi: behandla denna, se nedan.

|  |  |
| --- | --- |
| Base excess (BE) | Åtgärd |
| –8 till –10 | Börja rehydrera oralt/enteralt |
| Ny blodgas efter 2 tim. |
| –10 till –12 | Ge Ringeracetat eller NaCl iv. |
| Ny blodgas efter 2 tim. |
| < –12 | Ge Tribonat iv. + ge Ringeracetat eller NaCl iv. |
| Ny blodgas efter 1 tim. |

Buffertbehov av Tribonat: mmol buffert = 0,3 x kg kroppsvikt x Base excess

Mängd Tribonat att ge (antal ml) = 2 x mmol buffertbehov

**HYPOGLYKEMI**:

Symtom: barnet blekt, svettig panna, tachycardi, ökande trötthet, yrsel, illamående, oro, ilska.

|  |  |
| --- | --- |
| B-glukos: | Åtgärd |
| 2,8 - 3,0 mmol/l | *INGA klin. symtom*: Nytt B-glukos om 1 tim + noggrann klinisk kontroll  *Har klin. symtom:* Ge 3 g kolhydrater i form av 30 ml apelsinjuice  eller 30 ml saft eller 1 tablett Dextrosol  + nytt B-glukos efter 1 tim. |
| < 2,8mmol/l | *Alla:* Ge 3 g kolhydrater i form av 30 ml apelsinjuice eller 30 ml  saft eller 1 tablett Dextrosol. Nytt prov efter 20 min. Om  kvarstående symtom eller ej bättre värde efter 20 min:  Ge ytterlig. 30 ml apelsinjuice + nytt  B-glukos efter 1 tim. Om svår hypoglykemi o/e sänkt  medvetandegrad o/e kramper **→** ge bolus 10 % glukos 2 ml/kg  iv. + nytt B-glukos efter 20 min. Överväg infusion. |

**INFÖR SÖVNING/OPERATION:**

Diskutera gärna med ketoteamet inför planering av operation (telefon dietist: 73372/ 81742).

Viktigt att narkospersonalen får ordination på **Ringeracetat eller fysiologisk NaCl** i stället för glukosdropp! Viktigt att patienten står först på operationslistan på morgonen då fastan annars blir lång. Detta är särskilt viktigt vid PDH brist och GLUT-1 brist som har nedsatt fastetolerans (se detaljerad behandlingsregim nedan)!

Koppla Ringeracetat eller NaCl på morgonen då barnet fastar inför op. och ge samma volym som barnets dygnsmängd vätska och i dropphastighet motsvarande 24 tim. Fortsätt med detta tills barnet får i sig ketogen kost igen.

För alla gäller att om fastan överstiger 12 timmar eller om B-glukos är <3,0 så ges 5 % glukosdropp motsvarande ordinerad dygnsmängd kolhydrater med mål att hålla blodsockret mellan 3 och 4. Vid dessa situationer liksom om sövning överstiger 3 timmar ska utökad kontroll göras med B-glukos, blodgas och B-ketoner varje timme. Glukos ges i form av plasmalyteglukos 5% (som innehåller adekvat mängd natrium; 140 mmol/1000ml). Ett alternativ kan ibland vara Benelyte som har lägre glukoshalt på 1% (också natrium 140 mmol/1000ml).

När barnet vaknat upp ur narkosen och kan behålla föda börjar man ge barnet ketogen måltid eller KetoCal formula lite i taget och ofta.

Barn med PDH brist och GLUT-1 brist är känsligare för fasta. Man bör begränsa fastan och överväga tidig intravenös energitillförsel med fettdropp och eventuellt kolhydrater, enligt nedan, och i enlighet med deras individuella kostregim. Om patienten inte haft energidropp preoperativt och sövning beräknas pågå >1,5 tim ges förutom Ringer/NaCl även fettemulsion, ”fettdropp” ex. Clinoleic och 5 % glukosdropp motsvarande ordinerad dygnsmängd kolhydrater med mål att hålla blodsockret mellan 3 och 4. Utökad kontroll görs med B-glukos, blodgas,och B-ketoner liksom B-laktat preop och sen varje timme. Metabolkonsult bör kontaktas preop. för bedömning och planering. Om akuta frågor uppstår tas kontakt med Metabolkonsult (tel: 070-1671337)

**INTRAVENÖS BEHANDLING MED KETOGEN KOST**

Behandlingen läggs upp i samarbete mellan ketoteamet och BIVA läkare.

Vid mer långvarig intravenös behandling av ketogen kost ges

* Fett: kan ges ex. i form av Clinoleic. Maximal dos av mängd fett som kan ges är 0,5 gram lipider/kg/tim eller 3 gram lipider/kg kroppsvikt /dygn. Ges som kontinuerlig infusion på 24 timmar. Noggranna kontroller av blodfetter och leverstatus som kan påverkas. OBS! kontraindicerat vid ägg/soja/jordnötsallergi.
* Kolhydrater: barnets ordinarie kolhydratmängd räknas om och ges som plasmalyteglukos 5% med dropp kontinuerligt under 24 timmar. Om t.ex. barnet har 20 g kolhydrater/dygn = 400 ml 5 % glukosdropp som ges på 24 tim.
* Proteiner: proteiner kan ges i form av Vaminolac. Diskutera med BIVA läkare när och hur mycket protein som bör ges.
* Ge Ringeracetat eller fysiologisk NaCl för fylla ut vätskemängden så barnets beräknade dygnsmängd av vätska uppnås.
* Överväg tillsätta Soluvit + Vitalipid om > 3 dygns behandling

**LÄKEMEDEL SOM KAN ANVÄNDAS VID KETOGEN KOST**

OBS! Om iv. antibiotika ska ges **→** blanda med NaCl eller sterilt vatten; ej glukos!

**ANTIBIOTIKA**

**V-pencillin**

Kåvepenin tablett 125, 250, 500, 800 mg, 1g

granulat till orala droppar 250 mg/ml

Tikacillin tablett 800 mg, 1g

**Amoxicillin**

Amimox tablett 375, 500, 750 mg

Amoxicillin Sandoz vattenlöslig tablett 750 mg, 1g

Amoxicillin Mylan kapsel 500 mg

tablett 750 mg

Spectramox tablett 250, 500, 875 mg

Klacid tablett 250, 500 mg

**Cefalosporiner**

Cefamox löslig tablett 1g

**Erytromycin**

Ery-Max kapsel 250mg

**Trimetroprim-sulfa**

Bactrim tablett 400 mg sulfa/ 80 mg trimetroprim

Bactrim forte tablett 800 mg sulfa/ 160 mg trimetroprim

Eusaprim forte tablett 800 mg sulfa/ 160 mg trimetroprim

**FEBERNEDSÄTTANDE / SMÄRTSTILLANDE**

Alvedon tablett; brustabletter; suppositorier (**Ej oral lösning eller munsönderfallande tablett)**

Panodil tablett; suppositorier

Ipren tablett 200, 400 mg, supp 60mg

**SLEMLÖSANDE/ HOSTDÄMPANDE**

Bisolvon löslig tablett 8 mg

**NÄSDROPPAR**

Nezeril nässpray, näsdroppar

**LAXERINGSMEDEL**

Movicol Junior Neutral pulver (dospåse 6,9 g)

Forlax Junior pulver dospåse

Laxido Junior pulver dospåse

Dulcolax suppositorier

Pursenid tablett

Toilax tablett, rektalsuspension

Klyx klysma, rektallösning

**Versionshistorik**

Varje dokument bör innehålla en historik som för varje version talar om vad som ändrats, vem som gjort ändringen och när ändringen gjordes.

|  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- |
| **Version** | **Datum** | **Förändring och kommentar** | **Ansvarig** |
| 2 | 2020-09-17 | Uppdaterat | Maria Dahlin |
| 1 | 2013-05-06 | Nytt dokument | Maria Dahlin |