



© iashkazo - Fotolia.com

Ketogene Diäten

Hintergrund und Indikationen

Schon seit biblischen Zeiten ist die positive Wirkung des Fastens bei Epilepsie bekannt. Die sogenannten „Ketogenen Diäten“, die die biologischen Effekte des Fastens nachahmen, werden heutzutage bei immer mehr Indikationen innerhalb der Epileptologie als Therapieoption im Rahmen interdisziplinärer Betreuung eingesetzt und bei Therapieerfolg über kürzere oder längere Zeit angewendet.

Schon Hippokrates und auch der Apostel Markus beschrieben die Wirkung von Fasten bei epileptischen Anfällen [1]. Anfang der zwanziger Jahre des letzten Jahrhunderts befassten sich mehrere Ärzte in den USA mit Fasten als Therapiemöglichkeit bei Epilepsie. Der Begriff „Ketogene Diät“ (KD) wurde durch Dr. Wilder [2] von der Mayo-Klinik in Rochester, Minnesota, geprägt. An der Mayo-Klinik wurde die klassische ketogene Diät (kKD) ausgearbeitet und 1925 von dem Pädiater Dr.

Peterman beschrieben [1-3]. Peterman hob schon damals die Wichtigkeit einer individuell berechneten Diät, der Schulung der Eltern/Betreuer im Diätmanagement vor Entlassung des Kindes aus dem Krankenhaus und einer regelmäßigen Verlaufskontrolle sowie die Möglichkeit weiterer Anpassung der Diät im häuslichen Milieu hervor [1,3]. Nach der Entdeckung des Diphenylhydantoin im Jahr 1938 konzentrierte sich die Forschung auf die Entwicklung neuer Antiepilepti-

ka (Antikonvulsiva, Anti-Epileptic Drugs (AED)). Die kKD geriet vorübergehend in Vergessenheit [1]. Dies änderte sich, als im Jahr 1994 an der Johns Hopkins Universität, Baltimore, Maryland, USA, durch Dr. John Freeman und die Diätassistentin Millicent Kelly ein zweijähriges Kind, bei dem alle medikamentösen Therapien inklusive Epilepsiechirurgie bis dahin keine Verbesserung der Anfälle bewirkt hatten, erfolgreich mit einer ketogenen Diät behandelt wurde. Die Eltern sorgten für medi-

ale Aufmerksamkeit und gründeten die Charlie Foundation, um andere Eltern, Ärzte und Diätassistenten über die Diät aufzuklären und sie davon zu überzeugen [1]. Seitdem erleben die kKD und ihre einfacheren Varianten eine Renaissance als vielversprechende Option zur Behandlung therapieresistenter Epilepsien sowohl bei Säuglingen, Klein-, Schulkindern und Jugendlichen als auch bei Erwachsenen [4-23]. Auch wird die therapeutische Wirkung ketogener Diäten bei immer mehr anderen, meist neurologischen Erkrankungen erforscht [14,23-31].

Varianten der ketogenen Diät

Ketogene Diäten unterscheiden sich von einer vollwertigen Ernährung nach den D-A-CH-Referenzwerten [32] durch einen sehr hohen Fett- und stark reduzierten Kohlenhydratanteil bei einem altersentsprechenden Eiweißgehalt und einer bedarfsgerechten Energiemenge [5]. Sie imitieren den metabolischen Zustand des Fastens, indem sie zu einer ausgeprägten hepatischen Ketonkörperbildung führen [1,2]. Ketonkörper – klinisch relevant sind Acetoacetat, 3-Hydroxybutyrat und Aceton [15] – können von Herz, Gehirn und Muskeln oxidiert werden [33,34]. Die Leber selbst kann Ketonkörper nicht oxidieren, sie verlassen die Leber mit dem Blut [34]. Während Muskeln und weitere Organe auch Fettsäuren als Energiequelle nutzen können [5], ist das Gehirn jedoch auf Glukose und Ketonkörper als Brennstoffe angewiesen [5,15]. Die verzweigtkettigen Aminosäuren Leucin und Isoleucin können zudem im Gehirn transaminiert und zu energetisch verwertbaren Ketonkörpern abgebaut werden [35].

Die klassische ketogene Diät

Die klassische ketogene Diät (kKD) wird durch ein sogenanntes ketogenes Verhältnis von z. B. 4:1 oder 3:1 charakterisiert. Das Verhältnis gibt in Gramm die Anteile Fett wieder, die auf einen Anteil Kohlenhydrate

und Proteine kommen. Das vorgeschriebene Verhältnis muss bei allen Mahlzeiten eingehalten werden. Auch der individuell berechnete Gesamtenergiebedarf sollte genau zugeführt werden [5]. Dies setzt ein hohes Maß an Disziplin und Zeit zur Berechnung und Zubereitung der Mahlzeiten voraus [14]. Zur Problembehebung bei nachlassender Adhärenz oder Reduktion von Nebenwirkungen können (vorübergehend) auch die Verhältnisse von 2,5:1, 2:1, 1,5:1 oder 1:1 eingesetzt werden [8,9,11]. Diese niedrigeren Verhältnisse können außerdem zur Einleitung der kKD ohne Fasten oder zum Ausschleichen und Beenden der kKD angewendet werden [8,9,11].

Die mittelkettige Triglyzeride-Diät

Aufgrund der starken Einschränkungen der kKD entwickelte Dr. Huttenlocher 1971 die mittelkettige Triglyzeride (MCT)-Diät, die im Gegensatz zur kKD einen viel kleineren Anteil an langkettigen Triglyzeriden (LCT) enthält [13,37]. Für die Verstoffwechslung von MCT (C6:0 bis C12:0) werden keine Gallensäuren, Carnitin und Lipasen benötigt. MCT sind wasserlöslich, werden direkt ins Blut aufgenommen und gelangen

ohne Transporthelfer über das Pfortaderblut in die Leber [38]. Durch die effizientere Metabolisierung im Vergleich zu LCT haben MCT ein höheres ketogenes Potenzial. Die MCT-Diät erlaubt eine höhere Zufuhr an Kohlenhydraten und Protein bis insgesamt etwa 29 Prozent der Energie [13,37]. Bei der klassischen Variante der MCT-Diät besteht 60 Prozent der Energie aus MCT (gesättigte Fettsäuren aus Kokosfett oder geschmacks- und geruchsneutralem MCT-Öl oder MCT-Emulsion) und 11 Prozent der Energie aus LCT [13] (überwiegend mehrfach ungesättigte Fettsäuren einschließlich nach D-A-CH-Empfehlung 0,5 % der Energie an Linolensäure und in Abhängigkeit vom Alter 2,5 bis 4,0 % der Energie an Linolsäure [32]). Eine vom John Radcliff Hospital in Oxford, UK, 1989 entwickelte modifizierte Variante der MCT-Diät enthielt 30 Prozent der Energie als MCT, 41 Prozent als LCT, 19 Prozent als Kohlenhydrate und 10 Prozent als Protein [39,40]. In der neueren Literatur werden MCT-Diäten mit 40 bis 70 Prozent der Energie an MCT erwähnt [13,18,40-42]. Der Anteil an LCT-Fett variiert dementsprechend und liegt zwischen 4 und 45 Prozent der Energie [40-42]. Meh-



Beispiel für eine ketogene Brotmahlzeit.

rere Studien haben nachgewiesen, dass eine MCT-Diät, trotz niedrigerem Gesamtfettanteil und höherem Kohlenhydratanteil, der kKD in Wirksamkeit und erzielten Ketonwerten gleichgestellt werden kann [10,13,40,41,43,44]. Zukünftige kontrollierte Studien müssen beweisen, ob das synthetische MCT-Öl Triheptanoin (Triglyzeride von Heptanoin (C7:o)), womit dem Gehirn gerade und ungerade Kohlenstoff-Ketonkörper für den Citrat-Zyklus zugeführt werden, möglicherweise auch bei der Behandlung von Epilepsien – z. B. bei dem Glukose-Transporter-Defekt (GLUT1-Defekt) und Pyruvat-Dehydrogenase(PDH)-Mangel, beides Störungen des zerebralen Energiestoffwechsels – als Teil einer MCT-Diät oder komplett alternativ

von Vorteil sein kann [45-50]. Ketogene Diäten mit natürlichen Fetten führen dem Citrat-Zyklus nur gerade Kohlenstoff-Ketonkörper zu [47].

Kombinationen einer kKD und MCT-Diät

Auch Kombinationen einer kKD mit einer MCT-Diät werden angewandt, wobei meist der Gesamtfettanteil zwischen 75 und 80 Prozent, der Kohlenhydratanteil zwischen 12 bis 15 Prozent der Energie variiert und der Proteinanteil bei 10 Prozent der Energie liegt [40,42]. Mit Flexibilität bzw. „fine tuning“ bei den Anteilen MCT, LCT, Kohlenhydraten und Protein kann so eine bessere Anfallskontrolle bewirkt oder die Toleranz verbessert werden [13,40,42], insbesondere bei Patienten, die jah-

relang eine ketogene Diät befolgen müssen, wie Patienten mit GLUT1-Defekt oder PDH-Mangel [13,40,42].

Die modifizierte Atkins-Diät

Über die modifizierte Atkins-Diät (MAD) wurde erstmals 2003 durch die Johns Hopkins University School of Medicine, Baltimore, USA, anhand von sechs Fallbeschreibungen berichtet [12]. Die MAD ist gekennzeichnet durch eine fest vorgegebene Kohlenhydratmenge, initial bei Kindern 10 g/Tag, bei Jugendlichen 15 g/Tag und bei Erwachsenen 20 g/Tag [12]. Die Einleitung geschieht meist ohne Fastenphase. Das ketogene Verhältnis entspricht etwa 1,5:1 bei einem Fettanteil von etwa 64 Prozent und einem Proteinanteil von etwa 30 Prozent der Energie,

Tabelle 1: Energetische Zusammensetzung verschiedener ketogener Diäten

(modifiziert nach 8,11-13, 15,39-44,51)

Diät	Anteil Fett in %	Anteil Kohlenhydrate in %	Anteil Protein in %	Ketogenes Verhältnis (Gramm) Fett : (KH + P)
Klassische ketogene Diät (kKD)	90 86	2 - 4 6 - 8	6 - 8 6 - 8	4:1 3:1
Klassische mittelkettige Triglyzeride-Diät (MCT-Diät)	Gesamt: 71 MCT: 60; LCT: 11	19	10	3:1
Modifizierte MCT-Diät	Gesamt: 71 - 75 MCT: 30 - 70; LCT: 4 - 41	10 - 19	ca. 10 oder auch höher	
Kombination kKD + MCT-Diät	Gesamt: ca. 75 - 80 MCT: 45 - 60; LCT: 20 - 35	12 - 15 oder auch niedriger	ca. 10 oder auch höher	
Modifizierte Atkins-Diät (MAD)	ca. 65 (64 - 67)	Beginn: ca. 6; Nach 1. Monat: ggf. Steigerung bis max. 10	25 - 30	etwa 1,5 bis 2:1
Low glycemic index treatment (LGIT)	ca. 60	ca. 10	30	0,6 bis 1:1



Nutricia Ketogenics

In Kursen gibt Bärbel Leindecker ihr Praxiswissen auch an Kollegen weiter.

wird aber nicht genau berechnet [12]. Energie- und Flüssigkeitszufuhr sind ad libitum [8,9]. Die MAD ist einfacher in der Einführung und Handhabung und weniger einschränkend als eine kKD, MCT-Diät oder deren Kombination [12]. Die Variabilität bei den Mahlzeiten ist höher, wodurch sie besser einzuhalten ist [12,14,17]. Somit stößt die MAD auf eine größere Akzeptanz, wenn eine ketogene Diät eingeführt werden soll, insbesondere bei Erwachsenen, Jugendlichen und Kindern im schulfähigen Alter. Auch eine MAD kann, wenn höhere Ketonwerte gewünscht sind, durch die Zugabe von MCT-Öl intensiviert werden [14].

Die „Low Glycemic Index Treatment“

Die „Low Glycemic Index Treatment“ (LGIT) wurde erstmals 2005 durch Pfeifer und Thiele vom Massachusetts General Hospital (Boston, USA) erwähnt [51]. Die LGIT empfiehlt pro Tag 40 bis 60 g Kohlenhydrate mit einem glykämischen Index < 50, um Blutzuckerschwankungen zu reduzieren, ca. 60 Prozent der Energie aus Fett und 20 bis 30 Prozent der Energie aus Protein,

resultierend in einem ketogenen Verhältnis von ca. 1:1. Jede Mahlzeit soll sowohl Kohlenhydrate, Eiweiß als auch Fett enthalten [51]. Um eine bessere Anfallskontrolle zu bewirken oder die Toleranz zu verbessern, kann bei längerer Durchführung die Menge an Kohlenhydraten angepasst werden [52].

Differenziert werden sollte zwischen ketogenen Diäten und „Very Low Carbohydrate (Ketogenic) Diets (VLC(K)D)“, die zur Gewichtsabnahme [34,53] oder Durchbrechung einer Insulinresistenz eingesetzt werden und meist auch einen höheren als nur nach D-A-CH-Referenzwerten altersentsprechenden Eiweißgehalt [32] aufweisen [54]. VLC(K)D werden in diesem Artikel nicht berücksichtigt.

Indikationen

Eine klassische ketogene Diät ist die Therapie der Wahl bei seltenen Defekten des zerebralen Energiestoffwechsels, wie dem GLUT1-Defekt und dem PDH-Mangel. Ketonkörper können dem Gehirn als alternative Energiequelle dienen, dadurch kann die entstehende epileptische Enzephalopathie wirksam therapiert

werden [14,15,55]. Weil bei diesen Krankheiten eine Therapie lebenslang notwendig ist, kann im Verlauf zwischen den verschiedenen Varianten der ketogenen Diät gewechselt werden, je nachdem, wie es um Adhärenz, Anfallskontrolle und die weitere Symptomatik bestellt ist [56] (siehe auch das Fallbeispiel S. 21).

Fallanalysen beschreiben beim GLUT1-Defekt vergleichbare Ergebnisse zwischen der kKD und der MAD bezüglich Verbesserungen bei der Elektroenzephalografie (EEG) [57,58], aber auch bei der Kognition, Wachheit [57-59], Motorik, Ataxie, Spastik, Dysarthrie und Dystonie [57,60-61]. Außerdem wurden in einer Fallbeschreibungsserie und einer Pilotstudie in den USA und Frankreich dramatische Verbesserungen bei paroxysmalen Bewegungsstörungen festgestellt, wenn das MCT-Öl Triheptanoin (ca. 1 g pro kg KG) in den Ernährungsplan, allerdings nicht in Kombination mit der kKD, integriert wurde [47,49].

Als gesicherte Indikation für eine ketogene Diät gelten laut der S1-Leitlinie „Ketogene Diäten“ [15] zudem alle therapieresistenten Epilepsien, insbesondere bei Säuglingen, Klein-

und Schulkindern sowie Jugendlichen [14,15]. (Eine therapieresistente Epilepsie liegt vor, wenn zwei oder mehr fachgerecht eingesetzte Antikonvulsiva nicht zur Anfallsfreiheit führen [1,15]). Eine kKD wird eher bei Säuglingen, Kleinkindern und Patienten mit perkutaner endoskopischer Gastrostomie(PEG)-Sonde eingesetzt, die MAD bei Kleinkindern in der Regel ab drei Jahre, Schulkindern, Jugendlichen sowie Erwachsenen und die LGIT bei Jugendlichen und Erwachsenen.

Grundsätzlich ist auch eine syndromspezifische Effektivität zu beobachten [62-65]. Epilepsien, die besonders gut auf eine ketogene Diät (kKD oder MAD) ansprechen, sind:

- ▶ die Epilepsie bei tuberöser Sklerose (TSC) [66-68],
- ▶ das Dravet-Syndrom [62,69-73],
- ▶ das Doose-Syndrom bzw. die myoklonisch-astatische Epilepsie (MAE) [74-79],

- ▶ das West-Syndrom (infantile Spasmen) [80-82],
- ▶ das Lennox-Gastaut-Syndrom, [83-85],
- ▶ strukturell bedingte Epilepsien, insbesondere bei akuter Verschlechterung als Notfalltherapie [11,86-93],
- ▶ juvenile Absence Epilepsien [94],
- ▶ Epilepsien bei einigen Defekten der Atmungskette und Mitochondriopathien [29,30,95-97],
- ▶ das Rettsyndrom [8,11,98],
- ▶ das „syndrome of continuous spike-waves in sleep“ (CSWS) [99],
- ▶ das Landau-Kleffner-Syndrom [100-102] sowie
- ▶ das Sturge-Weber-Syndrom [103].

Im Vergleich zur kKD und MAD liegen zur Anwendung der LGIT bei Epilepsie weniger Forschungsergebnisse vor. Erste retrospektive und unkontrollierte prospektive Studien zeigen vergleichbare oder

schwächere Ergebnisse im Vergleich zur kKD, suggerieren aber weniger Nebenwirkungen [8,51,52,68,104-106]. So beschreiben Kossoff et al., dass die kKD nach sechs Monaten bei 11 von 12 Kindern (92 %) mit TSC (Alter 8 Monate bis 18 Jahre) zu einer Anfallsreduktion von > 50 Prozent führte, 8 (67 %) erreichten eine Anfallsreduktion von > 90 Prozent [66]. Larson et al. dagegen berichteten, dass nach 6 Monaten mit der LGIT eine > 50 Prozent Anfallsreduktion nur bei 7 von 15 Kindern (47 %) mit TSC (Alter im Mittel 8,5 Jahre) erreicht wurde [68]. Kim et al. behandelten u.a. 2 Patienten mit einem Dravet-Syndrom, die nach 3 Monaten LGIT anfallsfrei wur-

den und ein Jahr (Studiendauer) anfallsfrei blieben [106]. Auch beim Angelman-Syndrom führte die LGIT zu einer effektiven Anfallskontrolle [103-105].

Nicht gesicherte Indikationen

Zu den noch nicht gesicherten Indikationen, bei denen ketogene Diäten diskutiert, als Therapieversuch nach Versagen anderer Therapien im Rahmen von Studien unter strengen Sicherheitskautele ausprobiert und/oder erforscht werden, gehören Morbus Alzheimer [8,28-30,107-110], Glukogenose Typ III und V [8,29,111], Autismus-Spektrum-Störungen [28,108,112-116], chronische Kopfschmerzen/Migräne [24,27,28,116-118], alternierende Hemiplegie (Halbseitenlähmung) des Kindesalters [116,118], Amyotrophe Laterale Sklerose [28,29,50,120,121], Chorea Huntington [122,123], Schädel-Hirn-Traumata [8,28], Diabetes Typ 1 mit und ohne Epilepsie [124] und Tumoren, insbesondere Hirntumoren [23,25,26,28,30,31,110,116,125-152]. In der Krebsforschung wird zunehmend der Frage nachgegangen, ob und wenn ja, wie, eine ketogene Diät als potenzielle metabolische Therapie die Wirkung zytotoxischer Standardtherapien unterstützen könnte [31,142,147,152-166].

Kontraindikationen

Absolute Kontraindikationen, die vor Beginn einer ketogenen Diät ausgeschlossen werden müssen, sind Fettsäureoxidationsstörungen, Hyperinsulinismus, Ketolyse/Ketoneogenesedefekte, Glukoneogenesedefekte wie Glukogenose Typ I, Pyruvatcarboxylasemangel sowie keine aktive Mitwirkung des Patienten und seines Umfeldes (Non-Adhärenz) und Sprachbarrieren [14,15]. Dazu kommen akute Porphyrrien oder eine schwere chronische Krankheit der Leber, Nieren oder des Pankreas [23,42].

Relativen Kontraindikationen, wie genannt in den Leitlinien [8,15,42], ist mit guter Überwachung und in-

AdPro nephro

Eiweißkonzentrat



bei dialysepflichtiger Niereninsuffizienz






- ✓ hochwertiges Molkenprotein
- ✓ reich an Eiweiß (91 g*)
- ✓ arm an Kalium (50 mg*) und Phosphor (95 mg*)
- ✓ nahezu geschmacksneutral – gut löslich

*pro 100 g



☎ 008000 - 9963829 (gebührenfreie Hotline aus A, D, NL)
 Fon +49 (0) 84 32 - 94 86 0 • eMail info@metax.org • Webshop metax-shop.org
 metaX Institut für Diätetik GmbH • Am Strassbach 5 • 61169 Friedberg GERMANY

terdisziplinärer Behandlung zu begegnen.

Nebenwirkungen

Nebenwirkungen können unterschieden werden in Probleme während der Einleitungsphase sowie in mittel- und langfristige Nebenwirkungen. Besonders bei Säuglingen und Kleinkindern können in der Einleitungsphase Hypoglykämie, Erbrechen, selten auch Durchfall und Nahrungsverweigerung auftreten. Im Vergleich zur kKD sind sie unter MAD extrem selten [14]. Mittelfristig kommt Obstipation häufig vor, bei kKD und MAD bis zu 50 Prozent [14,15,21,167]. Eine ausreichende Flüssigkeitszufuhr, Erhöhung der Ballaststoffzufuhr und die vorsichtige Beigabe von MCT-Öl können hier Abhilfe schaffen [14]. Infektionen, Fieber und Gastroenteritis können für Probleme sorgen. Ein Hinweis im Notfallausweis soll verhindern, dass versehentlich übliche Glukose-Elektrolyt-Infusionslösungen zum Flüssigkeitsausgleich eingesetzt werden [14,15]. Insbesondere für schwerst-behinderte Patienten mit geringer Mobilität ist bei mehrjähriger Diätdauer die mögliche Entwicklung von Nierensteinen ein Risiko [14,168-170]. Eine Hypercholesterinämie kann [169,171,172], muss jedoch nicht auftreten [4,21,168] und ist durch Änderung des ketogenen Verhältnisses oder durch Gabe von mehr ungesättigten Fettsäuren oder MCT-Öl günstig zu beeinflussen [9,11,14,173]. Auch wurde festgestellt, dass sich erhöhte Lipidwerte im Verlauf von einem oder mehreren Jahren [16,174,175] oder nach Beendigung der kKD [176] normalisieren können. Ein verzögertes Wachstum wurde unter einer kKD mehrfach beschrieben [168,177-179], kann aber nach Beendigung der Diät aufgeholt werden [178]. Insbesondere bei wenig mobilen Patienten und gleichzeitig mitbedingt durch die Gabe von Antikonvulsiva besteht ein deutlich erhöhtes Risiko für Osteoporose [21,180]. Als langfristige

Nebenwirkung wird das Arteriosklerosierisiko kontrovers diskutiert, die Datenlage ist noch nicht eindeutig geklärt [15,171-176,181]. Insgesamt sind die Nebenwirkungen ketogener Diäten gering [15], auch im Vergleich zu den Antikonvulsiva [182]. Durch engmaschige standardisierte Kontrolluntersuchungen, inklusive Sonographie der Nieren, Echokardiographie und EKG mit großem Blutbild, Serumelektrolyten, Serumleber- und Nierenwerte, Nüchtern-Lipidprofil, Serum-Gesamtcarnitin, Harnuntersuchung und regelmäßiger Überwachung des Selenstatus und der Knochengesundheit sind sie rechtzeitig festzustellen und ist ihnen mit geeigneten Maßnahmen entgegenzuwirken [8,9,11-14,15].

Durchführung

Die Diäteeinführung findet in Deutschland meist stationär statt und dauert bei der kKD in der Regel sieben bis 14 Tage, bei der MAD durchschnittlich drei bis fünf Tage, in Abhängigkeit von der Verträglichkeit (beim Kind) und Kompetenz des Patienten bzw. der Eltern [14]. Alle selbst hergestellten ketogenen Diäten müssen mit einem Multivitaminpräparat, Kalzium, Vitamin D und bei der kKD auch mit Magnesium und Fluorid supplementiert werden. Eine Entlassmappe mit den wichtigsten Informationen vereinfacht die Übersicht für die Eltern bei Entlassung. Regelmäßige Telefonkontakte in den ersten Wochen nach Entlassung sind für die Feinjustierung der Diät wichtig [14]. Nach drei Monaten wird der Therapieerfolg beurteilt. Im Rahmen des G-NCP sollten validierte Skalen für die Erfassung des Appetits und der Lebensqualität eingesetzt werden. Anhand der Ergebnisse der Kontrolluntersuchungen können im Verlauf durch Flexibilität bei der Handhabung der Diäten Nebenwirkungen reduziert oder vorgebeugt und die Adhärenz, wenn notwendig, erhöht werden [9,11-14].

Die Autorinnen

Marleen Meteling-Eeken BHS



Diätist (NL),
Diätassistentin
(VDD zertifiziert)
Wissenschaftliche
Mitarbeiterin VDD

Susannastraße 13, 45136 Essen
marleen.meteling-eeken@vdd.de

Bärbel Leiendecker



Diätassistentin
Universitätsklinikum
Essen
Zentrum für Kinder-
und Jugendmedizin
Klinik für Kinderheil-
kunde I / SPZ

Hufelandstraße 55, 45122 Essen
baerbel.leiendecker@uk-essen.de

Dr. Adelheid Wiemer-Kruel



Klinik für Kinder
und Jugendliche
Epilepsiezentrum Kork

Landstraße 1, 77694 Kehl-Kork
awiemer@epilepsiezentrum.de

Ketogene Ernährungsformen in der Epilepsietherapie

Mit Diät gegen epileptische Anfälle

Im Epilepsiezentrum Kork in Kehl werden mit ketogener Diät und der modifizierten Atkins-Diät (MAD) bei einem Teil der Patienten eine deutliche Verbesserung der Anfallsituation und bei wenigen sogar Anfallsfreiheit erzielt. Die Diäten sind eine gute Option bei Patienten, bei denen Medikamente nicht befriedigend helfen und ein epilepsiechirurgischer Eingriff im Gehirn nicht möglich ist. Die beiden Diätassistentinnen der Klinik berichten über diese Form der Ernährungstherapie und ihre Erfahrungen in der Praxis.

Unter dem Dach der Diakonie Kork umfasst das Epilepsiezentrum Kork die Klinik für Kinder und Jugendliche, die Klinik für Erwachsene und die Séguin-Klinik für Menschen mit schwerer geistiger Behinderung. Das Epilepsiezentrum verfügt über 121 stationäre Betten, etwa 6.000 Patienten werden durch die Epilepsieambulanzen betreut. Inzwischen kann man in Kork auf eine rund fünfzehnjährige Erfahrung in der Anwendung Ketogener Diät und der modifizierten Atkins-Diät zurückblicken. Beide Formen der Therapie weisen verschiedene Vorteile auf, die von Patient zu Patient variieren können.

Das Ziel jeglicher Diät, ganz gleich in welcher Form, ist:

- ▶ eine Reduktion der Anfälle, zumindest in Schweregrad und Dauer,
- ▶ eine Verbesserung der kognitiven und motorischen Fähigkeiten,
- ▶ eine Reduktion von Antiepileptika, im Einzelfall zur kompletten Ausdosierung

Hauptbestandteil einer Einstellung in eine dieser Diäten ist allerdings primär die Compliance des Patienten und dessen Familie. Ebenfalls nicht zu unterschätzen ist das Umfeld (Schule, Kindergarten). Auch hier ist eine Schulung des Personals

und eventuell der Mitschüler sehr wichtig.

Die Einführung einer modifizierten Atkins-Diät im Epilepsiezentrum Kork

In den letzten 15 Jahren wurde im Epilepsiezentrum daran gearbeitet, die Einführung einer Ketogenen Ernährungstherapie für Patienten wie Eltern und Umfeld so einfach wie möglich zu gestalten. Dafür wurde ein interdisziplinäres Team gebildet, bestehend aus Ärzten, Pflegekräften, Psychologen, Zentralem Behandlungsmanagement und Diätassistentinnen, das sich einmal in der Woche trifft. Das „Keto-Team“ hat u.a. eine Einführungs- und eine Entlassmappe entwickelt. Diese Mappen sollen Angehörigen wie auch Patienten den Start in eine Diät und das anschließende Durchhalten erleichtern.

Die Einführungsmappe beinhaltet viele Informationen über Ketogene Ernährungstherapien (hier: die klassische ketogene Diät (kKD) und die modifizierte Atkins-Diät (MAD)). Sie bietet Literaturhinweise und einen kleinen Überblick über den Ablauf in der Diakonie Kork sowie eine Liste mit Voruntersuchungen, die vor dem stationären Aufenthalt getätigt werden sollten, und eine Beschreibung nützlicher Hilfsutensilien. Somit können etwaige Stresssituationen nach Entlassungen vermieden werden. Ein Ernährungsprotokoll und eine Liste mit Speisevorlieben sollten ausgefüllt mitgebracht werden. So wird versucht, die Einfüh-



Das Keto-Team: Die Diätassistentinnen Sarah Weimer und Petra Sager sowie die leitende Oberärztin Dr. med. Adelheid Wiemer-Kruel.

Diakonie Kork



In regelmäßig stattfindenden Koch- und Backkursen lernen die Eltern epilepsiekranker Kinder praxisgerechte ketogene Rezepte kennen.

rung für Patienten so angenehm wie möglich zu gestalten.

Die Entlassmappe wird den Eltern während des Aufenthaltes und der Einführung ausgehändigt. Eventuelle Fragen können somit schon vor der Entlassung geklärt werden. Diese Mappe enthält eine Kohlenhydrataustauschtabelle als Hilfestellung bei einer MAD für zu Hause, falls ein schnelles Austauschen von Gerichten ohne Umrechnung notwendig ist. Eine Aufstellung verschiedener Medikamente, welche Kohlenhydrate beinhalten, kann bei einem Besuch des Haus-/Kinderarztes vor ungewollten Ketonschwankungen schützen. Wichtig sind auch Namen, Telefonnummern und E-Mail-Adressen des „Keto-Teams“. Für jede Station wurden zwei Krankenschwestern benannt, welche sich auf Ketogene Ernährungstherapien spezialisiert haben und als Ansprechpartner direkt auf Station für Eltern und Patient fungieren. Außerdem enthalten ist ein Notfallmanagement für zu Hause. Dieses erklärt, was bei leich-

teren Infekten und Problemen zu tun ist. Somit haben die Eltern selbst die Möglichkeit, zu handeln, bevor weiterführende Schritte notwendig sind.

Eine eigens gegründete Facebook-Gruppe dient dem Austausch der Familien untereinander. Dort können Rezepte ausgetauscht, Probleme im Alltag diskutiert und anstehende Events für Patienten mit einer Ketogenen Ernährungstherapie geteilt werden. Zwei- bis dreimal jährlich werden Koch- und Backmitage für Eltern mit Kindern und Angehörigen angeboten. Zusammen mit der leitenden Oberärztin und beiden Diätassistentinnen werden dann Probleme gelöst, Mut ausgesprochen und gestärkt.

Die Patienten werden in der Diakonie Kork eingestellt und kommen regelmäßig (3-monatlich bis jährlich) zur Kontrolle. Aus organisatorischen Gründen wurde in der Klinik eingeführt, dass die sich hier zur Kontrolle befindenden Familien selbst kochen. Die Eltern erhalten stets ein Appa-

tement mit vollausgestatteter Küche. Sie melden sich eine Woche vor Aufnahme und besprechen mit den Diätassistentinnen den Menüplan für die Länge des Aufenthaltes. Die Diätassistentinnen beschaffen die benötigten Lebensmittel, diese können dann bei ihnen im Büro abgeholt werden. Als Gegenleistung für den Mehraufwand während des Kontroll-Aufenthaltes bietet die Klinik wöchentlich einen Backvormittag an. Dort können sich Eltern treffen, neue Backrezepte austesten, in einer ruhigen Atmosphäre mit den Diätassistentinnen und anderen Familien Informationen austauschen und über den Alltag reden. Neu eingestellten Familien können viele Ängste vor der Entlassung und dem neuen Alltag genommen werden.

Bei Säuglingen und den meisten Kleinkindern wird eine Klassische ketogene Diät eingeführt. Flaschenmahlzeiten lassen sich durch ein Präparat in Pulverform leicht zubereiten. Dieses bietet die Flexibilität, jedes ketogene Verhältnis anzumi-

schen. Durch Zugabe von püriertem Obst oder Gemüse kann das Verhältnis herabgesetzt werden. Auch ein Produkt in einem ketogenen Verhältnis von 3:1 in Puddingform kann gegeben werden. Anhand eines Vorgesprächs mit den Eltern und eines vorher ausgefüllten Ernährungsprotokolls kann und sollte auf Wünsche der Kinder und Eltern eingegangen werden. Ein bestehender Rhythmus sollte nicht allzu sehr verändert werden. Bei Einführung in eine modifizierte Atkins-Diät wird täglich ein Booster in Form von einem Shake oder Pudding in den Tagesplan integriert, um die Ketosewerte zu steigern und eine Einführung zu pushen. Diese haben ein ketogenes Verhältnis von mindestens 3:1 und die enthaltenen Kohlenhydrate werden nicht von der verordneten Tagesmenge abgezogen.

Die modifizierte Atkins-Diät wird in Kork bei Tuberöser Sklerose (offizielles TSC Zentrum), Dravet-Syndrom,

Doose-Syndrom, strukturell bedingten Epilepsien – besonders als Notfalltherapie –, bei CSWS (Syndrome of continuous spike-waves) und Landau-Kleffner-Syndrom eingeführt. Sie ist Therapie der Wahl bei einem Glucosetransporter-1-Defekt (GLUT1-Defekt) und bei Pyruvatdehydrogenasemangel (bei diesen Erkrankungen muss eine lebenslange Diät erfolgen, wobei eine Lockerung nach der Pubertät diskutiert wird).

Eine Einführung in die modifizierte Atkins-Diät erfolgt meist in fünf bis zehn Tagen. Allerdings sind der familiäre Zusammenhalt und das soziale Umfeld zu berücksichtigen, ebenso die Nationalität. Durch einen internationalen Patientenstamm kann es eventuell zu Schwierigkeiten in der Vermittlung der Diät und auch zu Konflikten zwischen den Ernährungsweisen verschiedener Glaubensrichtungen kommen. In Kork hat sich ein Dolmetscher-Pool als sehr hilfreich erwiesen. Auch die

Übersetzung des Informationsmaterials in verschiedene Fremdsprachen hat die Einführung für Eltern und Klinik sehr erleichtert. Dieses ist weiterführend im Ausbau und auch kleine Informations-Videos in verschiedenen Sprachen sind in Planung.

Die Lebensqualität vieler Patienten hat sich nach Einführung der kKD oder MAD sehr verbessert. Viele berichten davon, aus einem „Dämmer-Schlaf“ erwacht zu sein. Patienten nehmen wieder aktiver am Leben teil. Manche entspannen sich und werden ruhiger; andere wurden agiler und fitter. Leider gibt es auch Patienten, die nicht von dieser Ernährungsweise profitieren. Auch ein Wechsel von einer modifizierten Atkins-Diät auf eine klassische ketogene Diät half dabei nicht.

Eine Diät einzuführen und einem Kind beizubringen, dass es manche Dinge nicht mehr essen darf, auf Lebensmittel verzichten muss, ist



➔ Ist FLEXIBEL in der Anwendung

Für Ernährungsfachkräfte, Patienten und Angehörige Nutzung über Laptop, Tablett und Smartphone möglich

➔ Bietet ABWECHSLUNG im ketogenen Alltag

Mit zahlreichen Rezeptideen und einer umfangreichen Lebensmitteldatenbank

➔ Fördert die GEMEINSCHAFT

Verlinken Sie sich mit Ihren Patienten und unterstützen Sie sie bei der Durchführung der Diät. Teilen Sie Ihre Rezepte mit anderen!

www.meinketoplaner.info

Mein KETO PLANER

MACHT *Meine* KETOGENE DIÄT EINFACHER



Wir sind gerne für Sie da!

Nutricia GmbH · Kontakt Nutricia Ketogenics Deutschland, Österreich, Schweiz:

Tel.: 00800-747 737 99 (gebührenfrei) · info-ketogenics@nutricia.com · www.ketocal.de

NUTRICIA
Ketogenics

nicht einfach. Eingespielte familiäre Rituale verändern zu müssen, fällt ebenfalls schwer. Umso wichtiger ist es, Möglichkeiten aufzuzeigen, Genuss trotzdem zu erleben. Ein Kind, das vor Freude Tränen in den Augen hat, weil eine „verbotene“ Süßigkeit in den Tagesplan eingerechnet wurde und es sich diese lange „auf der Zunge zergehen lässt“ macht deutlich, was es bedeutet, sich auf eine Ernährungsumstellung einzulassen. Schmerzlicher Verzicht und Erfolg liegen manchmal sehr nah beieinander.

Ketogene Ernährungstherapien und Antikonvulsiva

Unter einer Ketogenen Ernährungstherapie kann es, in Kombination mit verschiedenen Antikonvulsiva, zu Reaktionen kommen. Valproinsäure hemmt die Oxidation von Fettsäuren. Eine unzureichende Ketose kann die Folge sein. Eine Kombination aus Valproinsäure und einer Ketogenen Ernährungstherapie kann aber, unter kontinuierlichen Kontrollen des Carnitinspiegels, in Erwägung gezogen werden [Lyczkowski et al., 2005, Heo et al. 2017]. Eine Ketogene Ernährungstherapie kann in Kombination mit Carboanhydrase-Hemmern (Sultiam, Azetazolamid, Zonisamid und Topiramate) zu einer ausgeprägten Azidose führen. Bei Topiramate kann eine erhöhte Gefahr einer Nephrocalcinose bestehen. Es sollte daher vor Einführung in die Diät ein Absetzen dieser Wirkstoffe in Erwägung gezogen werden. Eingesetzte Antikonvulsiva unter einer Ketogenen Ernährungstherapie sollten frühestens zwei Monate nach beginnendem Erfolg der Diät verändert werden, um somit die Effektivität der Ernährungsweise beurteilen zu können.

Hinweise zu einzelnen Nährstoffen in der modifizierten Atkins-Diät

Neben den Kohlenhydraten spielen auch Eiweiß und Fett hinsichtlich der Menge und Auswahl eine nicht

unbedeutende Rolle für die Gestaltung der modifizierten Atkins-Diät.

Kohlenhydrate

Zu Beginn der MAD wird in der Regel mit 12 bis 15 Gramm Kohlenhydraten/Tag gestartet. Die Menge von 10 Gramm Kohlenhydraten/Tag sollte nicht unterschritten werden, da das Gehirn diese Menge an verfügbarer Glukose braucht.

Da die geringe Menge an Kohlenhydraten wenig Gemüse, noch weniger Obst, Nudeln, Reis und Brot erlaubt, gibt es hier die Möglichkeit, kohlenhydratarme bis -freie Ersatz-Lebensmittel im Internet zu bestellen bzw. in gut sortierten Lebensmittelläden einzukaufen. Gleiches gilt für Marmeladenersatz, Müsli und kohlenhydratfreie Getränkezusätze. Da die Obstmengen sehr gering sind, empfiehlt es sich, das Obst mit Sahne, Sahnequark, Sahnejoghurt oder Crème fraîche zu verarbeiten. So ist der Sättigungswert wesentlich höher als beim Verzehr von reinem Obst. Vorsicht bei Süßigkeiten, die als kohlenhydratarm angeboten werden! Häufig enthalten diese Zuckeralkohole (Polyole, z. B. Sorbit), die jedoch im Zusammenhang mit Epilepsie angerechnet werden müssen. Nur Erythritol ist anrechnungsfrei!

Eiweiß

Die Menge ist frei und ohne Einschränkung. Die meisten anrechnungsfreien Lebensmittel sind eiweißhaltig, wie z. B. Wurst, Käse, Fleisch, Fisch und Krustentiere. Das kann zur Folge haben, dass die Ketose im Laufe der Therapie sinkt, da Eiweiß in der täglichen Menge zu Glukose abgebaut wird und somit zu einer erhöhten täglichen Kohlenhydrataufnahme führen kann. Sollte also die Ketose dauerhaft absinken, obwohl die Kohlenhydrate nicht erhöht wurden, könnte die Eiweißzufuhr ein Grund sein. In dem Fall muss auf den Fettgehalt der eiweißhaltigen Produkte geachtet werden: je höher der Fettgehalt, desto geringer der Eiweißgehalt.

Fett

Auch die Fettmenge ist frei. Es hat sich aber gezeigt, dass der Fettanteil in der MAD ebenfalls eine Rolle spielt. Wo immer es möglich ist, sollte zusätzlich Fett verwendet werden, gleichzeitig müssen die Speisen geschmacklich noch akzeptiert werden. Da durch die erhöhte Eiweißaufnahme auch der Anteil an tierischen Fetten erhöht ist, ist es ratsam, einen Teil der zusätzlichen Fette in Form von pflanzlichen Fetten wie Ölen und Margarine zu geben. Durch die unterschiedliche Zusammensetzung der Öle und somit auch der Fettsäuren (gesättigte, einfach ungesättigte und mehrfach ungesättigte) empfiehlt es sich, die Öle bzw. Fette abzuwechseln.

MCT-Öl bzw. -Fette bei Bedarf vorsichtig eindosieren (3-5 g/Tag); bei Verträglichkeit kann die Dosis dann alle zwei bis drei Tage um drei Gramm erhöht werden. In Kork geben wir max. 15 Gramm MCT/Tag. Kokosfett wird in der MAD gute Eigenschaften zugeschrieben, da es MCT-ähnliche Wirkung haben soll; allerdings wird davon abgeraten, zu viel Kokosöl einzusetzen.

Praxistipps für die MAD

Erhöhung der Fettmenge:

- In Suppen und Salaten lässt sich Öl gut und unbemerkt verwenden.
- Mayonnaise mit 80 % Fett eignet sich gut für Salate, als Zugabe für cremige Brotaufstriche oder in Dips für Fleisch und Fisch.
- Butter oder Margarine über das gegarte Gemüse geben.
- Brot in etwas Fett braten.
- Streichwurst und -käse mit Streichfett oder Öl vermengen.
- Speisen mit Käse überbacken.
- Durchwachsenen Speck ausbraten, Speisen damit anbraten und garen.
- Auch Fettemulsionen wie Carb-zero® (20 g F/100 ml Fa.VitaFlo) oder Calogen® (50 g F/100 ml Fa. Nutricia) lassen sich gut in Soßen und Cremespeisen verwenden.

Kohlenhydratfreie Lebensmittel:

- Sojadrink, ungesüßt (z. B. alpro)
- Sojajoghurtalternative, ungesüßt (z. B. alpro)

Anrechnungsfreie

Zwischenmahlzeiten:

- Mit Süßstoff/Stevia selbst zubereitete Götterspeise aus ungesüßtem Pulver (im Handel)
- Wurst, Käse (außer Streichkäse, da der meist mehr als 1 g KH/100 g enthält), selbst hergestellte Frikadellen, Fisch in Öl (Dosen) ohne Gemüse-, Soßenzusätze
- Schweinekrusten (Knabberartikel)
- Wassereis aus Coke zero®, Sprite zero®, Fanta zero® (hat geringe Mengen an KH), Almdudler light®, KetoCal liquid® (Nutricia)
- Keyo® Pudding (Vitaflor)
- Selbstgemachtes „Nutella“ (20 g Butter, 3 g schwach entöltes Kakaopulver, 6 g Crème fraîche); kann bei Bedarf auch mit 2 g Nüssen oder Mandeln abgewandelt werden.
- Bei Verwendung des Rechenprogramms: Zwischenmahlzeiten wie Quarkspeisen (z. B. aus 60 g Crème fraîche, ca. 55 g Erdbeeren und Süßstoff), Eis oder Kuchen im Verhältnis 4:1 können ohne Anrechnung gegeben werden, z. B. für den Kindergarten oder die Schule. Dies gilt jedoch nur, wenn sie als Snack, also zwischen den Hauptessen, gegessen werden. Gibt es diese zu den Mahlzeiten, müssen die Kohlenhydrate aus diesen Zwischenmahlzeiten mit angerechnet werden! Das gilt auch für KetoCal liquid® und keyo® Pudding.

Zur Nutzung des Rechenprogramms bekommen die Eltern bei uns eine Schulung.

Getränke:

Als Getränke gut geeignet sind Wasser, Mineralwasser, Kräuter- und

Fruchtttees (mit Süßstoff gesüßt), Erfrischungsgetränke ohne Zucker (zero). Fruchtsäfte müssen mit eingerechnet werden. Es gibt auch kohlenhydratfreie Getränkesirupe (im Internet oder im gut sortierten Getränkehandel), die verwendet werden können.

Verschiedenes:

- Kräuter, Gewürze und Gemüsebrühen sind anrechnungsfrei. Essig (außer Essigessenz) enthält immer Kohlenhydrate; ein kleiner Esslöffel kann „ohne“ gegeben werden; Balsamico Essig sollte gemieden werden.
- Als Bindemittel geeignet ist Johannisbrotkernmehl; es hat keine anrechnungspflichtigen Kohlenhydrate; allerdings sollte es sehr vorsichtig dosiert werden, da es kalt und warm dickt und auch einen eigenen Geschmack hat.

Für Bratensoßen wird der Sud mit Flüssigkeit aufgefüllt und mit Crème fraîche, Sahne, Schmand oder einer Fettemulsion verfeinert.

Einkaufen:

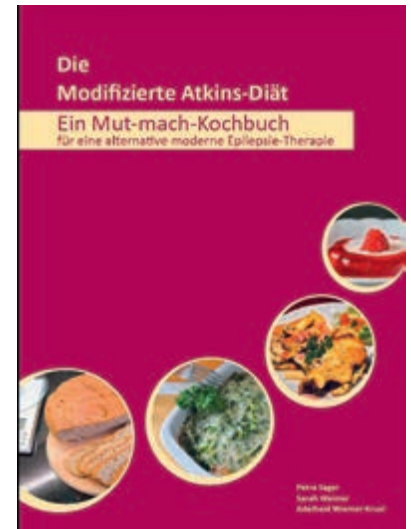
Die Zutatenlisten der verschiedenen Hersteller müssen verglichen werden. Ob Sojamilch, zuckerreduzierter Joghurt, Kokosmilch, Gewürzgurken, Ketchup, Senf etc.: Je weniger Kohlenhydrate das Lebensmittel hat, desto mehr kann davon verzehrt werden.

Beendigung der MAD

Die Beendigung der MAD erfolgt nie abrupt. Je nachdem wie lange die Diät durchgeführt wurde, wird die Kohlenhydratmenge langsam (in 5-Gramm-Schritten über mehrere Tage) erhöht. Wird die Erhöhung der Kohlenhydrate gut vertragen, kann sie bis zum Verlust der Ketose auch zügiger voranschreiten.

Das Mut-mach-Kochbuch

Zur Entlastung und Unterstützung der Patienten und ihrer Angehörigen



gen haben Dr. Adelheid Wiemer-Kruel sowie die Diätassistentinnen Petra Sager und Sarah Weimer 2011 ein Kochbuch herausgegeben. Es bietet eine allgemeine Einführung in die ketogene Diät und im Besonderen in die modifizierte Atkins-Diät. Es enthält viele praktische Tipps für Eltern, die sich mit ihrem Kind auf diese außergewöhnliche Diät vorbereiten und sie beginnen wollen. Die Diätassistentinnen haben Rezepte für abwechslungsreiche Speisen bei Ketogener Diät gesammelt, entwickelt und die Rezepturen gemeinsam mit den Müttern in der Praxis erprobt. Das Buch ist zum Preis von 19,80 Euro zuzüglich 3 Euro Versandpauschale = 22,80 Euro erhältlich. Info und Bestellung: info@epilepsiezentrum.de

Die Autorinnen:

Petra Sager,
Diätassistentin,
Epilepsiezentrum Kork, Kehl-Kork,
psager@diakonie-kork.de

Sarah Weimer
Diätassistentin,
Epilepsiezentrum Kork, Kehl-Kork
sweimer@diakonie-kork.de

Amaz!n™ Prunes

Trockenpflaumen vielseitig genießen

Schon lange ist bekannt, dass eine ausgewogene Ernährung und reichlich Bewegung zur Vorbeugung von Osteoporose beitragen können.

In jüngerer Zeit verdichten sich nun die Erkenntnisse, dass auf einen knochengesunden Speiseplan eine tägliche Portion Trockenpflaumen gehört. Warum das so ist? Eine wissenschaftliche Erklärung ist der durch die Trocknung der Pflaumen konzentrierte Gehalt an Nährstoffen. So enthalten Trockenpflaumen viel Vitamin K und liefern außerdem Mangan – zwei lebenswichtige Stoffe, die für stabile Knochen wichtig sind.

Wie aber gelingt es, jeden Tag 50 Gramm Trockenpflaumen zu essen – das sind etwa vier bis fünf Stück – ohne dass es langweilig wird? Die Zauberformel lautet Abwechslung. Denn Trockenpflaumen sind nicht nur pur ein idealer Snack, sondern auch ausgesprochen wandlungsfähig. Fast 200 Rezepte befinden sich derzeit auf www.kalifornischetrockenpflaumen.de und laufend

kommen neue hinzu. Noch mehr Ideen gibt es mit Trockenpflaumensaft und natürlich hat jeder die Möglichkeit, selber kreativ zu werden – für mehr natürlichen Genuss und stabile Knochen.

„Weitere knochenstarke Rezepte finden Sie in unserer Broschüre „Mobil im Alltag“, die dieser Ausgabe beiliegt.“

Kalifornische Trockenpflaumen



Knochengesunder Start in den Tag: Mango-Vanille Smoothie

ZUTATEN (für 6 Portionen)

2 Mangos
50 g kalifornische Trockenpflaumen
1 Vanilleschote
300 ml frisch gepresster Orangensaft
200 g griechischer Joghurt
80 g Instant Haferflocken

ZUBEREITUNG

Mangos schälen, Fruchtfleisch vom Kern lösen und in Würfel schneiden. Trockenpflaumen klein hacken. Vanilleschote halbieren und das Mark herauskratzen.

Orangensaft, Joghurt, Mango und Vanille in eine Schüssel geben und fein mixen. Die Pflaumen und Haferflocken dazugeben und 10 Sekunden pürieren. Smoothie in Gläser füllen und servieren.



Erfahrungsbericht

Zurück im Leben

Maria Müller wird im November neun Jahre alt. Sie wird ihren Geburtstag mit allen Sinnen und in einem stabilen Allgemeinzustand feiern können. Der Grund dafür ist die Umstellung ihrer Ernährung auf die modifizierte Atkins-Diät (MAD). Ein persönlicher Erfahrungsbericht von Familie Müller*.

Vor ca. zwei Jahren machten sich bei Maria die ersten Symptome einer Epilepsie bemerkbar, d.h., es traten Wortfindungsstörungen auf, sie reagierte schlecht auf Ansprache, Absenzen, zwei große Anfälle nachts. Der Verlauf der Epilepsie verschlechterte sich rasch und dramatisch, so dass der erste Aufenthalt in Kehl-Kork nicht lange auf sich warten ließ. Wir erhielten die Diagnose Landau-Kleffner-Syndrom mit CSWS. Verschiedene, z. T. auch neu entwickelte Medikamente brachten eine leider nur kurzfristige Verbesserung ihres Zustandes. Selbst hochdosierte Cortisonstöße schlugen nicht dauerhaft an. Marias Wortschatz wurde immer weniger, bis sie dann nach einer Ohrenentzündung fast völlig verstummte. Es folgten für unser Kind acht Wochen Lebenszeit, in denen sie sich nicht verständigen konnte. Zum Glück waren wir wieder einmal zur stationären Behandlung in Kehl-Kork und Dr. Wiemer-Kruel verordnete sofort die MAD. Die ersten drei Tage waren total nervenaufreibend. Maria hatte permanent Hunger und wir konnten ihr überhaupt nicht erklären, was jetzt mit ihr passiert. Doch ihre Ketose- und Blutzuckerwerte erreichten schnell ein Optimum und da sie bei Frau Sager, der Diätassistentin, sogar selbst mit backen und kochen durfte, begann sie, die Diät zu akzeptieren. Nach einer Woche gründlicher Einweisung in die neue Ernährung bin ich mit Herzklopfen mit Maria nach Hause gefahren.

Wir informierten unser Lebensumfeld, vor allem die Schule, über die neue Situation und erhielten viel

Verständnis und Unterstützung. Da ich gern koche und backe, konnte ich das vorliegende Kochbuch (s. S. 18) gut nutzen und habe mir auch selbst Gerichte einfallen lassen. Die Mahlzeiten vorzubereiten und mit der Waage alles abzuwiegen habe ich als nicht so schwer empfunden. Schwieriger war es für mich, einen Essensplan für eine Woche aufzustellen. Meistens entscheiden wir von Tag zu Tag, was gekocht wird, und das funktioniert ganz gut. Hilfreich ist es dabei, den Gefrierschrank zu nutzen und Vorräte anzulegen. Das Mittagessen schicke ich in die Schule mit. Früh und abends nimmt Maria ihr Brot (gebacken mit einer Brotbackmischung aus dem Internet) und isst zu diesen Mahlzeiten fast das Gleiche wie wir, natürlich mit reichlich Fettstoffen versehen. Im ersten Vierteljahr hatte Maria bedeutend an Gewicht zugelegt. Ich empfand das als sehr beunruhigend. Wahrscheinlich war der Kaloriengehalt ihres Essens zu hoch und sie bekam anfangs ja auch noch Cortison. Mittlerweile ist sie wieder schlank und alles hat sich eingeegelt. Die Größe der Essensportionen verringert sich durch die Energiedichte der Fette erheblich, daran muss man sich erst gewöhnen.

Wir als Familie haben uns mit unserer Ernährung nicht umgestellt, passen uns aber an, indem wir für sie verbotene Lebensmittel nicht in ihrem Beisein essen. Wenn wir eingeladen sind, nehmen wir ihr Essen mit. Das klappt gut. Etwas schwieriger ist es, in Gaststätten etwas „Ketogenes“ zu bestellen.

Nach ca. einem halben Jahr hatte ich die für sie passenden Lebens-

mittel gefunden und brauchte dann auch bald keine Waage mehr. Man bekommt schnell ein Gefühl dafür, was geht und was nicht. Außerdem habe ich mit der Klinik Kontakt gehalten und dort Antworten auf meine Fragen bekommen.

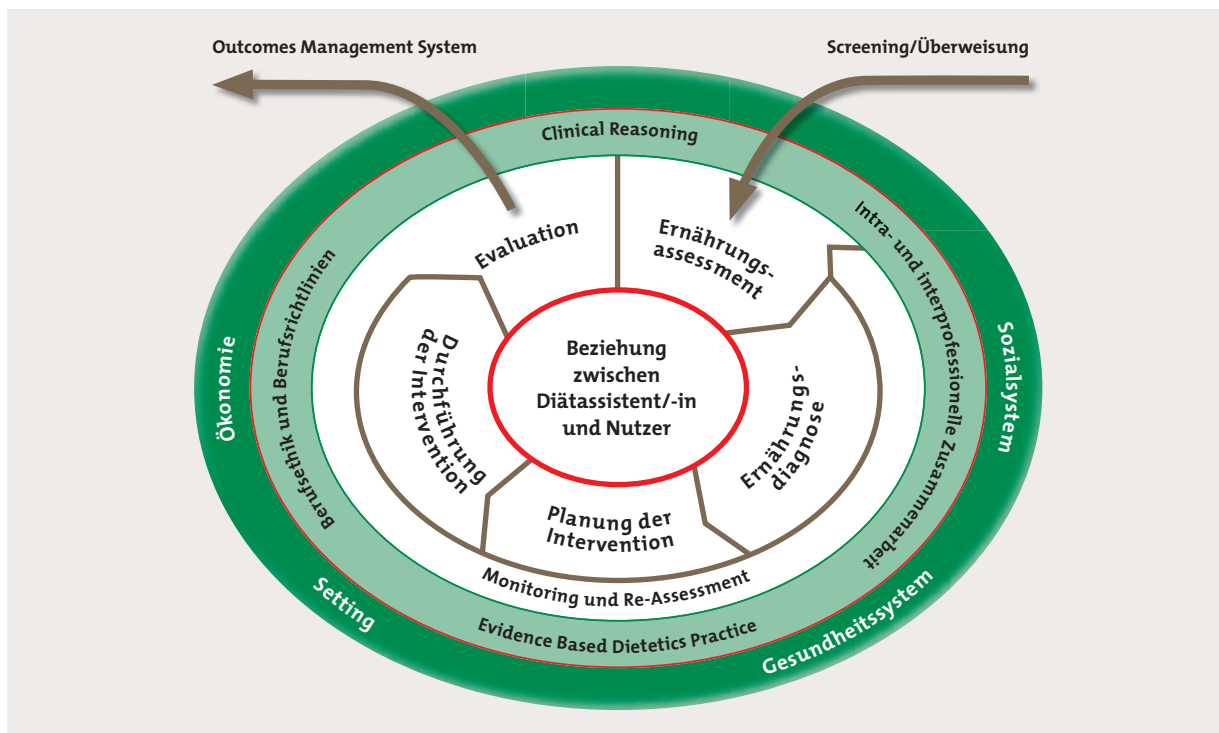
Marias Zustand besserte sich schon zehn Tage nach Einführung der Diät. Ihre ersten Worte nach so langer Zeit Sprachlosigkeit waren „Mama“ und „na endlich“. Mich überkommt jetzt noch ein Glücksgefühl, wenn ich das schreibe. Sie war wacher und aufnahmefähiger und es ging steil bergauf. Auch jetzt noch, nach fast einem Jahr Diät, merken wir immer noch, wie ihre Entwicklung vorangeht. Es ist so wunderschön, zu sehen, wie sie zurück im Leben ist. Unserer Meinung nach hat die Ketogene Diät bei der Behandlung von Epilepsien noch einen viel zu geringen Stellenwert. Sobald sich die ersten Verbesserungen des Zustandes des Kindes einstellen, ist die Motivation so hoch, dass die Ernährung fast zum Selbstläufer wird. Für Maria und unsere ganze Familie hat sich die Lebensqualität durch die MAD so sehr verbessert, dass der Aufwand für die Diät in jeder Hinsicht gerechtfertigt ist und von jedem von uns gern in Kauf genommen wird. Marias Stoffwechsel hatte sich ohne größere Probleme umgestellt und ihrem Körper damit selbst den allergrößten Gefallen getan. Wir danken dem Team von Kehl-Kork sehr.

(*Anmerkung: Namen und Daten werden hier anonymisiert dargestellt, Familie Müller ist in der Klinik Kehl-Kork bekannt.)

Fallbeispiel

Jugendliche mit Glukosetransporter-(GLUT1)-Defekt

Das Fallbeispiel eines 17-jährigen Mädchens mit GLUT1-Defekt wird anhand der Hauptschritte des German Nutrition Care Process in Kombination mit dem ICF-Schema kurzgefasst dargestellt. Ziel ist es, zu verdeutlichen, wie ein patientenbezogenes, mit Assessmentdaten ausgefülltes ICF-Schema – nach der allgemeinen Vorlage in Band 2 der VDD-Leitlinie – beim ganzheitlichen Überblick und beim Stellen der Ernährungsdiagnose helfen kann.



Grafik 1: G-NCP-Modell

Fall: Im Alter von knapp 7 Jahren (Größe 112 cm, Gewicht 16 kg) wurde bei der Patientin ein GLUT1-Defekt diagnostiziert und molekular-genetisch gesichert. Damals wurde eine klassische ketogene Diät (kKD) im Verhältnis 3:1 mit einem entsprechenden Fettanteil von 87 Prozent (ca. 1.600 kcal: 153 g Fett, 20 g Eiweiß, 31 g Kohlenhydrate) begonnen, was zur Anfallsfreiheit führte. Die kKD wurde im Verlauf regelmäßig an die Größe und das Gewicht angepasst. Bei sehr guter Adhärenz lagen die Ketonwerte im gewünschten Bereich

von 3–4 mmol/l, aber die Entwicklung von Größe und Gewicht blieb entlang der 3. Perzentile. Die Blutfett- und Blutzuckerwerte lagen im Normbereich und es traten keine Nebenwirkungen auf. Seit dem 12. Lebensjahr (Größe 143 cm, Gewicht 30 kg, BMI 16 kg/m²) wird wegen geringer Gewichtszunahme und niedriger Ketonwerte (ca. 1–2 mmol/l) zusätzlich Formula-Nahrung im Verhältnis 4:1 (ca. 200 ml/300 kcal pro Tag) und/oder LCT-Fettemulsion (als Zusatz zu Speisen) gegeben, bei weiterhin sehr guter Adhärenz. Im 18. Lebensjahr möchte die Patientin

die fettreiche KD nicht weiter durchführen und als Alternative wird eine modifizierte Atkins-Diät (MAD) mit 20 g Kohlenhydraten pro Tag und 60–65 Prozent Fett, Protein und Energie ad libitum, begonnen.

Ernährungsassessment

Siehe Grafik 2, Seite 22.

Ernährungsdiagnose

17-jähriges Mädchen (Größe 163 cm, Gewicht 43 kg, BMI 16 kg/m²) mit GLUT1-Defekt, dadurch bedingt psychomotorische Entwicklungsverzögerung, Ataxie, Spastik und Dys-

tonie. Status nach 11 Jahren kKD 3:1 und 1 Monat MAD, ohne physiologische Beschwerden der MAD und bei normalen Blutfett- und Blutzuckerwerten.

Problem

Die Patientin möchte die MAD beenden, da die für die MAD notwen-

dige Kohlenhydrateinschränkung (20 g proTag gegenüber 33 g proTag bei der kKD 3:1) ihre Lebensqualität verschlechtert hat.

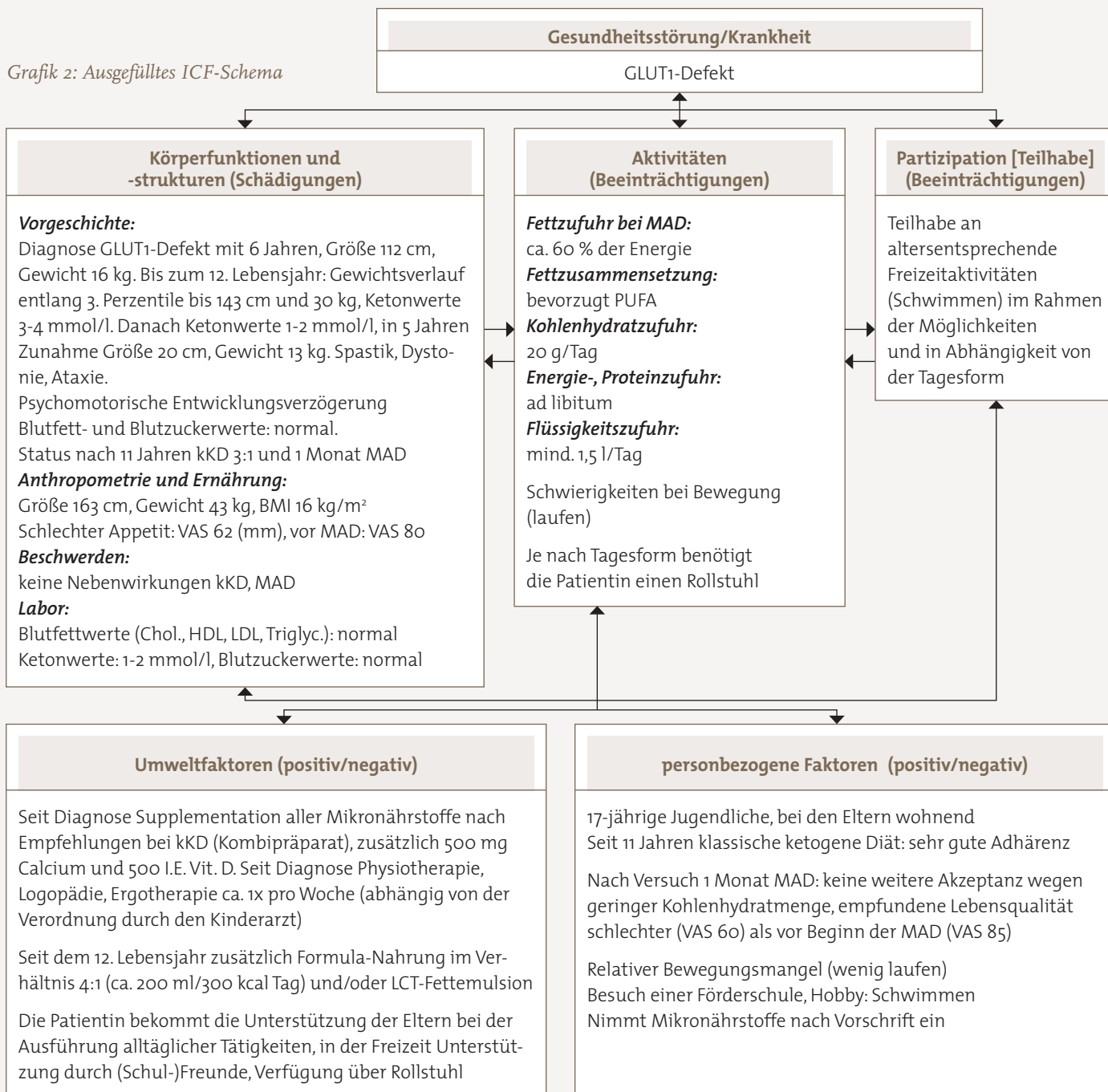
Ätiologie

Physiologisch-metabolische Ursache – GLUT1-Defekt erfordert eine KH-arme, fettreiche Ernährung.

Symptome

Patientin beschreibt eine als schlechter empfundene Lebensqualität (Visuelle Analogskala (VAS) 60 (mm) gegenüber einer VAS von 85 vor Beginn der MAD), die Kohlenhydratmenge von 20 g wurde an 10 von 10 Tagen nur unter große Mühe und dem Gefühl starker subjektiver Ein-

Grafik 2: Ausgefülltes ICF-Schema



schränkung erreicht, schlechter Appetit (VAS 62 gegenüber VAS 80 vor Beginn der MAD).

Ressourcen

Bisher hohe Adhärenz und langjährige Erfahrungen der Patientin und ihres Umfeldes bei der Umsetzung einer ketogenen Diät 3:1.

Planung der Intervention: Behandlungsziele

- ▶ Verbesserung der Lebensqualität durch Umstellung auf die „Low Glycemic Index Therapie“ (LGIT) und weiterhin Erhalten von Anfallsfreiheit bei sicherer Anwendung der LGIT durch die Patientin bzw. ihre Bezugspersonen
- ▶ Auswahl von Kohlenhydratträgern mit niedrigem glykämischen Index < 50
- ▶ Optimale Fettauswahl unter Berücksichtigung mehrfach ungesättigter Fettsäuren (PUFA) > 15 % der Energie, zur Vermeidung von Hyperlipidämien
- ▶ Stabilisierung/Verbesserung des Gewichts BMI > 16 kg/m², Kontrolle alle drei Monate
- ▶ Aufrechterhaltung der Ketose ca. 1-2 mmol/l, Kontrolle wöchentlich.

Durchführung der Intervention

Es erfolgt eine Schulung (1-2 Stunden, im Kontext der vorhandenen Erfahrung mit der kKD und MAD) der Patientin und ihrer Eltern zur Umstellung von der MAD auf die LGIT:

- ▶ Lebensmittelauswahl bei Gesamtaufnahme von 60 Gramm Kohlenhydraten/Tag mit einem glykämischen Index < 50
- ▶ Erreichen eines Fettanteils von mindestens 60 Prozent der Energie
- ▶ Anpassung der Fett-Auswahl unter Berücksichtigung der PUFA
- ▶ Austausch der häufig verwendeten tierischen Lebensmittel mit

gesättigten Fettsäuren gegen LM mit hohem PUFA-Anteil

- ▶ Protein- und Energiezufuhr ad libitum
- ▶ Supplementation der Mikronährstoffe laut ärztlicher Verordnung
- ▶ Ausreichende Flüssigkeitszufuhr zur Vorbeugung von Nierensteinen und Obstipation.

Evaluation

Die Patientin toleriert die LGIT-Diät und bleibt anfallsfrei. Sie kann die LGIT gut in ihren Alltag integrieren und erlebt eine verbesserte Lebensqualität (nach 3 Monaten VAS 90). Die psychomotorische Entwicklungsverzögerung besteht weiterhin und es kommt im Verlauf zu einer Zunahme der Bewegungsstörung (paroxysmal), wodurch zeitweise Probleme beim selbständigen Essen und Trinken entstehen. Die paroxysmalen Störungen werden medikamentös mit 2 Mal täglich 250 mg Acetazolamid behandelt.

Die Patientin hat eine Förderschule besucht. Nach dem Abschluss findet sie im Alter von 20 Jahren Arbeit in einer Behindertenwerkstatt. Sie erhält weiterhin regelmäßig Physio-, Ergotherapie und Logopädie. Im Alter von 21 Jahren wiegt die Patientin 46 kg bei einer Körpergröße von 171 cm (BMI von 16 kg/m²). Aktuell ist die jetzt 23-jährige Patientin seit 5 Jahren auf die LGIT eingestellt, die Formula-Nahrung/LCT-Fettemulsion wird weiterhin zusätzlich gegeben und es sind keine Nebenwirkungen aufgetreten.

FAZIT

Eine interdisziplinäre Betreuung von Anfang an ist essenziell für eine gute Behandlung und Unterstützung der Patientin, ebenso regelmäßige Kontrollen in der Klinik und auch telefonische Kontakte bei Bedarf. Beim Wechsel von einer kKD auf eine MAD ist zu beachten, dass unter der MAD die erlaubte Kohlenhydratmenge oft geringer ist als bei einer kKD 3:1.

Die Autorinnen

Bärbel Leiendecker



Diätassistentin
Universitätsklinikum
Essen
Zentrum für Kinder-
und Jugendmedizin
Klinik für Kinderheil-
kunde I /SPZ

Hufelandstraße 55, 45122 Essen
baerbel.leiendecker@uk-essen.de

Marleen Meteling-Eeken BHS



Diätist (NL),
Diätassistentin
(VDD-zertifiziert)
Wissenschaftliche
Mitarbeiterin VDD

Susannastraße 13, 45136 Essen
marleen.meteling-eeken@vdd.de

Sabine Ohlrich-Hahn



VDD-Vizepräsidentin
Diätassistentin
Diplom-Medizinpädagogin

Susannastraße 13, 45136 Essen
sabine.ohlrich@vdd.de

Aktualisierte Stellungnahme

Ketogene Diäten in der Onkologie

In den letzten 20 Jahren begann die Forschung die Mechanismen, die therapeutische Wirkung sowie die gesundheitlichen Risiken ketogener und kohlenhydratarmer Diäten für Erkrankungen außerhalb der Epilepsie zu untersuchen. Dabei standen insbesondere Krebs-erkrankungen und neurologische Krankheiten wie Alzheimer im Vordergrund der Forschungsaktivitäten [1-5]. Aufgrund ihrer potenziellen therapeutischen Relevanz in der Onkologie, sind kohlenhydratarme und ketogene Diäten in Deutschland in den letzten Jahren in den Fokus der Aufmerksamkeit in der Forschung, der Medizin, der Diätetik und in den Medien gerückt. Allerdings ist die Anwendung ketogener und kohlenhydratarmer Diäten bei Menschen mit Krebs nicht indiziert.

Bereits im Jahre 2012 veröffentlichte der Arbeitskreis „Ernährung“ der Arbeitsgemeinschaft Prävention und Integrative Onkologie (PRIO) der Deutschen Krebsgesellschaft (DKG) eine offizielle Stellungnahme zu ketogenen und kohlenhydratarmen Diäten bei Menschen mit Krebs. Diese wurde nun auf der Basis eines systematischen Reviews bestätigt und ebenfalls in 2017 aktualisiert [6]. Die essentielle Schlussfolgerung der Stellungnahme betont, dass „zum

jetzigen Zeitpunkt keine humanen Studien vorliegen, die belegen, dass eine ketogene oder kohlenhydratarme Diät

- das Wachstum oder die Metastasierung eines Tumors beim Menschen verhindern bzw. zurückdrängen kann
- die Wirksamkeit einer Chemo- und/oder Strahlentherapie verbessert“ [6]

Es liegen derzeit viele Daten aus der Grundlagenforschung sowie aus Tierexperimenten vor, die widersprüchliche Ergebnisse hinsichtlich der Effekte von ketogenen und kohlenhydratarmen Diäten zeigen. In einigen Experimenten konnte das Tumorwachstum verlangsamt werden, während andere Experimente stammzellartige Veränderungen und ein beschleunigtes Wachstum der Tumorzellen zeigten. Eine initiale Wachstumsverlangsamung des Tumors wurde auch nur bei den Tieren gesehen, bei denen es auch zu einer Gewichtsabnahme kam, und zwar unabhängig von der Diät (kohlenhydratarmer oder fettarm) [7-14].

Das kürzlich veröffentlichte systematische Review zur isokalorischen ketogenen Diät bei onkologischen Patienten zeigt den aktuellen Mangel an Humanstudien. Da bei einer Tumorerkrankung eine hypokalorische Diät zur Gewichtsabnahme führt und diese wiederum mit einer Verschlechterung der Prognose assoziiert ist, wurden in dieser Arbeit ausschließlich Patienten eingeschlossen, die eine isokalorische Diät befolgten.

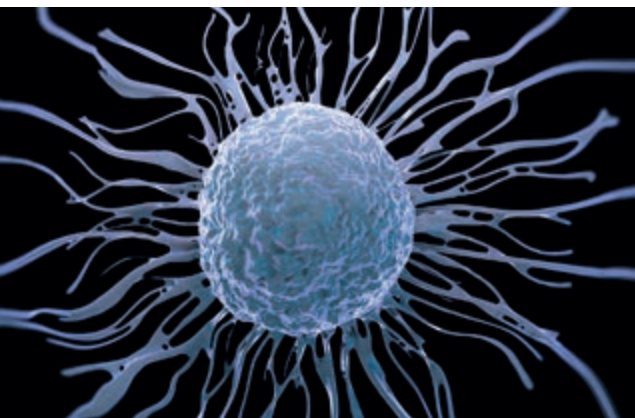
Das systematische Review konnte nur 15 Studien (8 prospektive Studien, 2 retrospektive Studien und 5 Fallberichte) mit insgesamt 330 Patienten einschließen, davon befolgten lediglich 177 Patienten eine ketogene Diät. Von diesen 177 Patienten

beendeten nur 67 Patienten (37 %) die Studien. Trotz isokalorischer Diät und meist intensiver interdisziplinärer Betreuung berichten die Studien von einem signifikanten Gewichtsverlust. Zudem wurden Nebenwirkungen wie z. B. Obstipation, Kardiomyopathie und fehlendes Durstgefühl festgestellt. Die meisten im Review berücksichtigten Studien adressierten die praktische Umsetzung von ketogenen und kohlenhydratarmen Diäten sowie die Lebensqualität. In keiner der Studien konnte eine Rückbildung von Tumoren, eine Verlängerung des Überlebens, eine Verbesserung des Therapieansprechens oder eine Verminderung von Nebenwirkungen der Krebstherapie durch die ketogene Diät belegt werden [15].

FAZIT

Aufgrund der aktuellen Datenlage können kohlenhydratarme oder ketogene Diäten als Ersatz und/oder auch als ergänzende Therapie für Menschen mit Krebserkrankungen unter evidenzbasierten Gesichtspunkten nicht empfohlen werden. Die ESPEN- und DGEM-Leitlinien für Ernährung in der Onkologie untermauern diese Aussagen und empfehlen eine erhöhte Fettzufuhr (von 35 % auf 50 %), um eine höhere Energiedichte zu erreichen, jedoch ohne eine Kohlenhydratrestriction [16,17]. In der Ernährungsberatung sollten onkologische Patienten entsprechend mündlich und schriftlich aufgeklärt werden.

Nicole Erickson, Alessandra Boscheri, Bettina Linke, Daniel Buchholz, Jutta Hübner; Mitglieder im Arbeitskreis „Ernährung“ der Arbeitsgemeinschaft Prävention und Integrative Onkologie (PRIO) der Deutschen Krebsgesellschaft (DKG)



© royaltystockphoto – Fotolia.com

Fett kann Leben retten

Projekt zu ketogener Diät und seltenen Stoffwechselerkrankungen

Am Universitätsklinikum Münster (UKM) behandelt Univ.-Prof. Dr. Thorsten Marquardt Kinder und Jugendliche mit Pyruvat-Dehydrogenase-Mangel und anderen seltenen Stoffwechselerkrankungen. „Wir können sie nicht mit Medikamenten behandeln, weil bislang keine existieren“, sagt der Arzt. Was aber eine nachgewiesene positive Wirkung zeige, sei bei einigen dieser Erkrankungen die ketogene Diät. Weil sie eine der anspruchsvollsten Ernährungstherapien ist, hat Marquardt eine Kooperation mit Tobias Fischer von der FH Münster initiiert.

Der Ernährungswissenschaftler entwickelt in seiner Promotion neue Therapiekonzepte bei seltenen Stoffwechselerkrankungen. Gemeinsam mit seinem Kollegen Prof. Dr. Joachim Gardemann entwickelt er nun einen praktischen und wissenschaftlich fundierten Ratgeber in Form eines Buches. Der Hochschullehrer betreut die Projektarbeit von Anna Baumeister zu ketogener Ernährung bei seltenen Stoffwechselerkrankungen. Die Studentin aus dem Master Ernährung und Gesundheit unterstützt Fischer bei der Produktentwicklung. Gemeinsam mit dem UKM entwickeln sie nun

Mahlzeiten. „Die große Kunst dabei ist, sie trotz des sehr hohen Fettanteils schmackhaft, ansprechend, kindgerecht und einigermaßen ausgewogen zusammenzustellen“, sagt Fischer. Die Rezepte werden in das bebilderte Buch einfließen, die Fotografin Greta Faßbender ist an dem Projekt beteiligt. Da diese Diät sowohl den betroffenen Kindern als auch den Erwachsenen sehr viel Disziplin und Kraft abverlangt, wird das Buch auch motivierende Geschichten und unterstützende Tipps enthalten. Es wird voraussichtlich Ende 2017 erscheinen.

Quelle: www.fh-muenster.de



Keyo ist...

...ein speziell für die ketogene Diät entwickeltes verzehrfertiges Produkt mit Schokoladengeschmack und einer stichfesten, Puddingartigen Konsistenz. Mit einem 3:1 Verhältnis direkt geeignet für eine 3:1 Diät, aber auch leicht anzupassen für andere Diät-Varianten. Keyo ist außerdem vollbilanziert (bis 10 Jahre) und enthält Vitamin D, DHA und ARA. Keyo ist ein Lebensmittel für besondere medizinische Zwecke (bilanzierte Diät) mit Zucker und Süßungsmitteln). Geeignet ab einem Alter von 3 Jahren. PZN: 12519374

Keyo hat alles...

- ☒ Akzeptanz
- ☒ Verträglichkeit
- ☒ Geschmack



Jeder Becher enthält...

- 30 g Fett
- 8 g Eiweiß
- 2 g KH* (* Kohlenhydrate)

Keto Kompetent

Für weitere Informationen oder um eine Probe anzufordern, wenden Sie sich bitte an Ihren Ansprechpartner des Vitaflo Außendienstes oder rufen Sie uns an unter +49 (0) 6172 253 234 0.

Vitaflo Deutschland GmbH
Industriestr. 17
D-61449 Steinbach
info@vitaflo.de



Innovation in Nutrition
A Health Health Science Company

MCTprocal® betaquik carbzero

www.ketokompetent.de
www.facebook.com/ketokompetent