

Gäller för: Flera enheter - se eftersättsblad

Innehållsansvar: Björn Bjurulf, (bjobj3), Överläkare

Godkänd av: Björn Bjurulf, (bjobj3), Överläkare

Giltig från: 2025-08-22

Giltig till: 2025-12-01

Medicinsk rådgivare

Tove Hallböök, Verksamhetsöverläkare, Neurologmottagning, Drottning Silvias Barnsjukhus, Område 1, SU.

Syfte

Rutinen syftar till att vårdpersonal och familjer ska förstå vad som krävs inför uppstart och uppföljning av Ketogen diet (KD) samt kunna hantera olika akuta situationer.

Arbetsbeskrivning

RUTIN för KD vid behandling av svårbemästrad epilepsi och metabola tillstånd där denna kost är indicerad. Rutinen visar på daglig handläggning av behandlingen för läkare, sjuksköterskor, dietister, anhöriga, skola och förskolepersonal samt assistenter.

1. Bakgrund

KD efterliknar svältsituationen och har använts sedan 1920-talet med spridning över världen från John Hopkins sjukhus i Baltimore, USA. För närvarande erbjuds denna dietbehandling på universitetssjukhus i Stockholm, Göteborg, Lund, Linköping, Uppsala, Örebro och Umeå. Behandlingen innebär att barnet erhåller en noggrant beräknad kost som är rik på fett, ger det dagliga behovet av protein samt ett minimum av kolhydrater. Fettet omvandlas via levern till ketonkroppar som via blodet transporteras till hjärnan som främsta energikälla. Då ketonkropparna uppnår en viss nivå i blodet, säger man att barnet är i ketos. I en ”rätt” utvald patientgrupp med epilepsi kan ca 10 % bli anfallsfria och ca hälften uppnå >50 % anfallsreduktion. Förutom anfallsreduktion kan barnet förbättras avseende sömn, vakenhet, humör, kontakt och intellektuell, social och språklig förmåga. Vid epilepsi utvärderas

behandlingen efter 3-6 månader. Om den har effekt pågår behandlingen vanligtvis 2–3 år. Vid glukotransportproteinbrist (GLUT-1 brist) och pyruvatdehydrogenasbrist (PDH brist) kan behandlingen bli livslång.

Målgrupp/Indikationer

Målgruppen för behandlingen är barn och ungdomar med läkemedelsresistent epilepsi där epilepsikirurgi inte är ett möjligt behandlingsalternativ. KD används även vid GLUT-1 brist och PDH brist, där hjärnan inte kan tillgodogöra sig glukos som energikälla utan måste ha ketonkroppar från fett som alternativ energikälla.

Kontraindikationer

Porfyri. Metabola sjukdomar där kroppen inte kan bryta ned fett eller är beroende av glykolys: beta-oxidations brist och andra brister i nedbrytning av fett som MCAD, LCAD, SCAD och 3-hydroxyacyl-CoA brist, pyruvat-karboxylasbrist och karnitinbrist.

Vid uppfödningssvårigheter eller kräkningar rekommenderas att en percutan gastrostomi anläggs innan uppstart av dietbehandlingen. För att dietbehandlingen ska vara genomförbar måste barn och familj vara motiverade och ha förmåga att genomföra en sträng diet.

2. Utredning och förberedelser inför uppstart av dietbehandling

Barn med epilepsi som remitteras för behandling med KD måste ha bedömts avseende möjligheten till epilepsikirurgisk åtgärd av epilepsikirurgiskt team.

Inför remiss för ställningstagande till KD bör barnet bedömas av neurolog på hemorten och följande utredningar vara utförda och resultat bifogas remissen: Neurologbedömning, MRI hjärna enligt epilepsiprotokoll, EEG (ej äldre än 1 år), ögonbottenundersökning och provsvar på nedanstående prover.

Prover

- **Blod:** Hb, LPK, Diff, TPK, ASAT, ALAT, γ -GT, LD, kreatinin, urea, glukos, utökad blodgas, ammoniumjon, total karnitin och acylkarnitiner, fraktionerade proteiner, biotinidas, metylmalonsyra, homocystein, totalt kolesterol, HDL- och LDL-kolesterol, triglycerider, vitamin D.
- **Urin:** urinsticka, organiska syror.

- **Likvor** (efter 6 tim svält): Fraktionerade proteiner och albumin i blod och likvor, celler, glukos med glukoskvot blod/likvor, laktat med laktatkvot blod/likvor och parenkymkademarkörer (NFP, GFAP, Tau), aminosyror (tas samtidigt i plasma). Överväg kortare svälttid vid misstanke om PDHC eller GLUT1-brist.
- Vid oklar orsak överväg epilepsigenpanel, ögonbottenundersökning och utökad metabol utredning.

Utredningar och förberedelser inför uppstart av ketogen diet

Patienten kallas till läkare och sjuksköterska för bedömning. Ca en månad före beräknad uppstart kallas vårdnadshavare, till ett informationsmöte med sjuksköterska och dietist och i samband med informationsmötet får familjen följande material:

- *”Information om ketogen kostbehandling”*
- *Frågeformulär inför uppstart*
- *Anfallslistor minst 30 dagar*
- *Matdagbok under 4 dagar, som ska skickas till dietist i teamet senast 2 veckor före uppstarten*

Barnets vårdnadshavare, assistenter och andra som har tät kontakt med barnet bör finnas med under uppstartsveckan, då de får information om hur kostbehandlingen fungerar och hur maten tillagas.

På Drottning Silvias barn och ungdomssjukhus ska följande undersökningar göras 2–4 v före eller i samband med uppstart:

- Bedömning av neuropsykolog i samband med start, efter 6 månader (formulär livskvalitet) och efter 1 år.
- Fysioterapibedömning (kontroll efter 1 år,)
- Längd och vikt kontrolleras och skrivs in i tillväxtkurvan. På barn där man inte kan mäta längd kontrolleras armspann.
- Provtagning fastande på morgonen (ev på hemorten):
 - B-Ketoner, S-Karnitin, S- Acylkarnitiner.
 - B-Blodgas/syra-bas utökad, HbA1c, P-Glucos, P-Laktat, S-Natrium, S-Kalium, S-Calcium, S-Magnesium, S-Fosfat, S-Kreatinin, S-Urea, S-Urat, S-Albumin, S-Crp,

S-ASAT, S-ALAT, S-ALP, Järnpaket, 25-hydroxyvitamin D, S-Kolesterol, S-Triglycerider, S-LDL, S-HDL, S-Selen, B-Hb, B-LPK, B-TPK, B-Diff, B-PK.

Läkemedelskoncentration om barnet står på Valproat, Karbamazepin, Lamotrigin, fenobarbital eller fenytoin.

3. Behandlingens genomförande

KD innebär att barnet äter en mycket noggrann, individuellt beräknad diet. En dietist beräknar kaloribehovet baserat på barnets vikt och skapar menyer utifrån vad barnet tycker om. Förhållandet mellan fett, protein och kolhydrater beskrivs i ratio (ratio 4:1 betyder att 4 delar av matens vikt i gram består av fett och en del av protein och kolhydrater). Barnet behöver oftast extra tillskott av vitaminer och mineraler. Det är viktigt att undvika fasta vid PDH- och GLUT-1 brist.

Behandling med KD påbörjas under 4–5 dagars sjukhusvistelse. Barnet brukar uppnå ketos efter 2-3 dygn. Det kan ta tid att vänja sig vid dieten. Minskad aptit, illamående och trötthet kan förekomma i början. Förstoppning och gastroesofagal reflux är vanligt och behöver ofta behandlas.

Vätskeintaget kontrolleras noga och kan ha betydelse för effekt och sidoeffekter. Noggrannhet är nyckelordet i behandlingen. Anfallslista skall föras av familjen under behandlingen. Ett avbrott i kosten gör att ketosen bryts och effekten uteblir.

Under uppstartsveckan följs blodketoner, blodsocker och blodgas 2ggr dagligen och vikt en gång dagligen. Extra provtagning samt klinisk bedömning kan behövas. Blodproverna värderas utefter information under punkt 8 där det även anges åtgärder. Vätskelista förs för att kontrollera att barnet får i sig ordinerad mängd vätska.

Om barnet inte mår bra utförs provtagning och klinisk kontroll, se nedan under komplikationer - punkt 5 och 7.

Varje familj får en egen ketonmätare vid uppstarten och lär sig hantera denna under uppstartsveckan. Hjälpmedel till ketonmätaren skrivs ut via LMN Sesam och är kostnadsfritt för patienten:

- Teststicka för blodglukos Glucomen Areo, artikelnummer 33167
- Teststicka för blodketoner Glucomen Areo Keton Sensor 10, artikelnummer 36291

- Blodketonmätare för ketoner/blodglukos startpaket Glucomen Areo Keton Sensor 10, artikelnummer 36290
- Lansetter Mena Lancets, artikelnummer 32416

Varje familj får med sig en akutpärm hem, innehållande detta PM samt annan nödvändig information om kostbehandlingen. **Familjen uppmanas att alltid ta med pärmen då man reser bort eller besöker någon typ av vårdinrättning.**

4. Uppföljning av dietbehandling

Efter utskrivningen från sjukhuset har familjen fortlöpande kontakt med sjuksköterska och dietist i KD-teamet. Kontroll av blodgas sker på hemsjukhuset efter 1 månad. Återbesök, provtagningar (samma provtagning som inför uppstarten sidan 3) och uppföljande undersökningar sker efter 3, 6, och 12 månader. Därefter var 6:e månad. Under behandlingen justeras dieten efter behandlingseffekt, ketosnivå, vikt och välbefinnande. Det tar 3-6 månader innan man uppnått stabil behandlingsnivå och kan bedöma effekt av behandlingen.

Barnets epilepsimedicinering fortsätter som vanligt under behandlingen. Det är först efter en längre tid som man överväger en minskning av medicineringen.

Kontroller hemma

Behandling med ketogen diet kan innebära risk för hypoglykemi, och metabolisk acidosis, det vill säga att kroppens pH blir för lågt på grund av höga ketonkroppar. Denna risk ses framför allt under uppstartsveckan samt vid sjukdom med feber och magsjuka där barnet får i sig otillräckligt med vätska i förhållande till behovet.

Blodketoner: mäts 2 gånger per dag första veckan hemma och därefter enligt överenskommelse. Blodketoner bör mätas om KD mister sin effekt och vid symptom på metabol acidosis.

Ketonerna ska helst ligga mellan 3-5, familjen bör kontakta teamet vid värden över 5. Vid allvarliga symptom kontaktar familjen läkare akut. Symtom på metabol acidosis kan vara hyperventilering, sjukdomskänsla, huvudvärk, illamående, kräkningar och buksmärta.

Blodsocker: mäts 2 gånger per dag första veckan hemma och sedan enligt överenskommelse.

Blodsockret ska ligga över 2,7. Familjen bör annars kontakta teamet eller vid allvarliga symptom söka läkare akut. Om barnet inte mår bra och blodsockret ligger under 3,5 bör kontakt tas även då.

Symtom på hypoglykemi kan vara blekhet, skakningar, darrningar, hungerkänsla, kallsvett, illamående, oro eller ilska.

Vikt: 1 gång/vecka – alltid med samma våg, endast underkläder/naken fastande på morgonen.

Anfallslistor: fylls i regelbundet av familjen och medtages vid varje återbesök.

Avföring: risken för förstoppning är ökad. Ge ordinerad mängd vätska och Movicol eller annat kolhydratfritt laxermedel.

Avslutande av KD behandling: Vid utebliven effekt efter minst 3 månader, problem att genomföra KD-behandlingen eller oacceptabla biverkningar är det aktuellt att avsluta behandlingen. Behandlingen avvecklas om möjligt gradvis. Detta sker i samråd mellan familj och KD-team. Vanligtvis kontroll hos läkaren 3 månader efter att behandlingen är slutförd. Vid PDH och GLUT 1 brist fortsätter behandlingen under hela uppväxten. Vid epilepsi avslutas behandlingen vanligtvis efter 2-3 år, men det kan vara aktuellt att fortsätta KD >3 år vid god effekt och stor risk för försämrad anfallssituation vid seponering.

5. Komplikationer

Vanliga	Ovanliga	Mycket ovanliga
Hypoglykemi	Tillväxthämning	Lipoid pneumoni
Metabol acidosis	Hyperlipidemi	Osteopeni / fraktur
Trötthet	Njursten	Kardiomyopati
Förstoppning	Brist på elektrolyter	Pancreatit
Illamående	mineraler och selen	Leverpåverkan (vid kombination
Aptitpåverkan	Karnitinbrist (fr. a vid	med valproat)
Gastroesophageal reflux	kombination m.	
	valproat)	
	Hjärtsvikt	
	Förlängd QT tid	

6. Kontaktinformation till teamet

Telefonnummer till växel på Sahlgrenska Universitetssjukhuset: 031-342 10 00

alternativt till kontaktpunkten: 031-343 63 00

7. Akut omhändertagande

Vid katabola tillstånd som infektion, hög feber, kräkningar, diarré får barn som står på ketogen diet lättare metabol acidosis och hypoglykemi.

Var frikostig med att lägga in barnet. Kontrollera **utökad syrabas med glukos, och ketoner varannan timme initialt**, minst två gånger/dag under inläggningstiden på sjukhus.

Provtagningar akut:

- P-glukos ska vara över 2,4, se under punkt 8. Tas 1 ggr/timme om <2.4.
- B-ketoner ska ligga mellan 3-5 och ska tas var 4:e timme vid inläggning. Ketonmätare finns på barnakuten, barnmedicinsk avdelning, akut korttidsavdelning, medicinsk dagsjukvårdsavdelning samt på IVA. Vid kraftig ketosis kan acidosis uppkomma. Se under punkt 8.
- Basöverskott, BE får ligga ner till -8. Se tabell under punkt 8.
- pH ska ligga normalt, se tabell under punkt 8. Tas 1 ggr/timme om pH <7.35.
- Standardbikarbonat ska ligga normalt på 22-27.
- Crp Lpk Tpk Hb, leverstatus, albumin, amylas, urea och urinsticka.
- Vikt, bedöm dehydreringsgrad.

Behandling akut:

Vid hög feber, diarré eller kräkningar

- 1) Ge vätska ofta och lite i taget: kolhydratfria drycker och ex Ketocal (ej vid mjölkallergi) upp till dygnsmängd.
- 2) Om det är svårt att få i barnet vätska per os och barnet ej har gastrostomi, sätt sond och ge barnets ordinarie sondnäring, alternativt Ketocal blandat med mjölk eller Resource energipulver (vid mjölkallergi ge Calogen blandat med Resource Energipulver) till energibehov och till rätt ordinerad mängd kolhydrater för just det barnet, samt Ringeracetat till vätskebehov intravenöst.
- 3) Om intravenös vätskebehandling är nödvändigt ge Ringeracetat, samt barnets ordinerade mängd kolhydrater intravenöst som glucosdropp fördelat över dygnet (10 gram kolhydrater = 200ml 5 % glucos fördelat på 24 timmar.) Ordinerad mängd kolhydrater och dygnsmängd för specifikt barn hittar ni i deras journal under dietisternas eller neurologläkarnas anteckningar, alt. under blå ringen/observandum.
- 4) Barn med PDH brist och GLUT-1 brist bör ej fasta och behöver även fettemulsion för intravenös nutrition i maxdos enligt FASS fördelat på 24 timmar exempelvis Clinoleic (OBS kontraindicerat vid ägg- soja- och jordnöts-allergi). Fett kan akut ges i perifer ven, men bör vid behandling >2-3 dygn ges i central ven. Kontrollera dagligen blodfetter vid iv behandling med fettemulsion, återgå snarast till per os behandling.

Bryt helst ej den Ketogena dieten utan kontakt med läkare i ketogena teamet.

- **Vid feber:** Ge febernedsättande se läkemedel punkt 10. Vid användning av antibiotika skall endast kolhydratfria preparat användas, se tabell, punkt 10.
- Vid buksmärtor och/eller hematuri: Uteslut förstoppning och njursten. Enstaka fall av akut pankreatit har beskrivits vid ketogen diet. Se andra komplikationer punkt 5.

8. Acidostabell och hypoglykemi

Acidos

Symtom: Gnällighet, allmänpåverkan, sämre ork, hyperventilering, sjukdomskänsla, huvudvärk, illamående, kräkningar och buksmärta

	pH < 7,25	7,25 - 7,35	> 7,35
BE lägre än -8 Ex -9	Ge Tribonat överbäg 2,5 % glukos Ny blodgas 2 tim.	Hydrera överbäg NaCl iv	Hydrera Ev. NaCl iv
BE -3 - -8	Hydrera överbäg NaCl iv	Tillse att barnet får planerad vätska po. Överbäg att öka mängden	
BE - 3 eller högre ex - 2 (-3/+3 är normalt)	Respiratorisk orsak?	Respiratorisk orsak?	

Tribonat – uträkning av deficit och mängd

Deficit: mmol buffert = 0,3 x kg kroppsvikt x BE
eller mmol buffert = 0,3 x kg kroppsvikt x (24 - aktuellt
standardbikarbonatvärde).

Vid behandling av metabol acidosis bör, för att undvika
överkompensation, endast hälften av uträknat deficit ges: Mängd
Tribonat i ml = 2 x planerad dos i mmol, max 15ml/kg (7,5 mmol/kg) ges
som engångsdos under minst en timme. Därefter kontrolleras nytt syra-
bas-status. Beroende på effekten kan sedan ytterligare en dos ges.
Tribonat är kontraindicerat vid lung- och njurinsufficiens. Vid
njurinsufficiens kan i stället bikarbonat ges i samråd med narkos.

Hypoglykemi

Symtom: Blekhet, svettig panna, kallsvett, takykardi, ökande trötthet,
yrsel och illamående. skakningar, darrningar, hungerkänsla, oro eller
ilska. Om alvarlig hypoglykemi i startfasen, överbäg metabol sjukdom
där kosten är kontraindicerad fr.a om barnet ej producerar ketoner. Hos
barn med GLUT 1 brist behandlas P-glukosvärden < 2,4 mmol också hos
barn utan symptom.

P-glukos: 1,9 > 2,4 mmol/l

Inga symptom: Nytt B-glukos om 2 tim. + noggrann klinisk kontroll.

Symtom: Ge 3 gram kolhydrater i form av 30 ml apelsinjuice alt. 30 ml
saft, el 1 tablett dextrosol, alt. 3 gram resource energipulver= 0,5 msk, +
nytt B-glucos om 1 tim.

P-glukos: 1,5 > 1,9 mmol/l

Inga symptom: Nytt B-glucos om 1 tim. + noggrann klinisk kontroll.

Symtom: Ge 3 gram kolhydrater i form av 30 ml apelsinjuice alt. 30 ml saft, el 1 tablett dextrosol, alt. 3 gram resource energipulver= 0,5 msk, + nytt B-glukos om 1 tim.

Kvarstående symptom: Ge ytterligare 3 gram kolhydrater i någon form.

P-glukos: < 1,5 mmol/l och/eller epilepsianfall och/eller sänkt medvetandegrad

Ge bolus **10 % glukos 2 ml/kg** och överväg efterföljande infusion med 10 % glukos med elektrolyter (t.ex. Glukosel). 5 ml/kg/h. Kontrollera ketoner. Följ B-glc ca 1 gång/timme under de närmaste timmarna. Vid PDH- brist och glukosinfusion, följ blodgas på grund av risk för laktacidosis.

9. Fasta inför operation eller fasta vid andra tillstånd

Narkoskonsult och/eller kontakt med SOL rekommenderas inför operation för barn med epilepsi, och är ett måste vid PDH brist och GLUT-1 brist. På grund av att barn med PDH brist och GLUT-1 brist ej får fasta, bör de vara först på operationsprogrammet på morgonen.

Barn med PDH brist som behandlas med ketogen diet bör inte fasta mer än det enskilda barnets vanliga nattfasta, koppla Clinoleic eller annan fettemulsion direkt inför operation enligt maxdos i FASS: 0,15 g lipider/kg/tim (3g lipider/kg/dygn). Ge Ringeracetat vid behov av mer vätska. Koppla bort fettemulsionen så fort barnet börjar äta. **OBS Clinoleic är kontraindicerat vid ägg- soja- och jordnöts-allergi.**

Barn med GLUT-1 brist är mycket känsliga för fasta. Om fasta över 8 tim eller om sövningen kommer att överskrida 1,5 timmar koppla Clinoleic (kontraindicerat vid ägg- soja- och jordnöts-allergi) V.g. se riktlinjer ovan.

Barn med terapiresistent epilepsi: Koppla Ringer-Acetate på morgonen då barnet fastar inför operationen i volym som barnets dygnsmängd delat på cirka 16 timmar.

D v s 1200 ml i dygns mängd delat på 16 timmar ger en dropp takt på 75 ml/timme.

Fortsätt ge Ringer-Acetat tills barnet kan påbörja peroral ketogen diet igen.

Svälttid samma som för övriga barn:

Ingen mat 6 timmar innan (Ketocal och Calogen räknas som mat då de är så fettrika)

Inget tjockflytande 4 timmar innan

Klar vätska- fritt intag till patienten rings till operation

Om fastan överstiger 12 timmar eller om blodsockret är under 2,4 ge 2,5 % - 5% glukosdropp till ordinerad dygns mängd kolhydrater för att hålla blodsockret mellan 3 och 4 och vid behov hypoglykemibehandling enligt punkt 8. Vid dessa situationer och om sövning överstiger 3 timmar bör utökad blodgas, blodsocker och blodketoner tas var timme.

Basöverskott som understiger -10 är tecken på svår metabol acidosis och bör korrigeras till hälften över 4 timmar. (Se "acidosis" under punkt 8)

Reintroducera den ketogena dieten så snart som möjligt efter sövning. Vid behov via sond. Vid enteral nutrition kontakta dietist i KD-teamet.

Vid mer långvarig iv behandling av ketogen diet ges maxdos fett enligt FASS iv ex Clinoleic (kontraindicerat vid ägg- soja- och jordnöts-allergi) fördelat initialt på 24 timmar, med noggranna kontroller av blodfetterna. Barnets ordinerade kolhydrater räknas om och ges som Glucosdropp, tex 20 g kolhydrater = 400 ml 5% glucosdropp fördelat på 24 tim. Proteiner kan ges i form av Vaminolac. Tillsätt Vitalipid Soluvit och Tracel. Ge Ringeracetat till dygns mängd. Samråd med dietist i KD teamet.

10. Läkemedel

Genomgång av läkemedel är gjord i samarbete med leg. apotekare Liqaa Chalabee, avdelning läkemedel, Sahlgrenska Universitetssjukhuset.

Vid ordination till barn med ketogen kost skall läkare kontrollera kolhydratinnehållet i alla läkemedel. Apotekare på medicinavdelningen

kan vara behjälplig vid behov. Kolhydrater kan finnas i många former i läkemedel som till exempel laktos, sackaros, glukos, fruktos, mannitol, xylitol, sorbitol, aspartam, maltitol och majsstärkelse. Glycerol omvandlas delvis till kolhydrater.

Orala lösningar och orala suspensioner innehåller ofta kolhydrater i höga koncentrationer. Ordinera tabletter, kapslar, suppositorier och inhalationer om det är möjligt.

Även intravenösa läkemedel kan innehålla kolhydrater t ex Paracetamol Fresenius Kabi. OBS! kolhydratsinnehåll skiljer sig från tillverkare till tillverkare. Det är viktigt att ordinera/ skriva recept där den aktuella tillverkaren anges. Notera under anvisning **FÅR EJ BYTAS UT TILL EN ANNAN TILVERKARE** vid ordination i Melior. Kryssa i rutan ”får ej bytas” ut vid receptförskrivning. Vissa intravenösa läkemedel kan spädas med både natriumklorid och glukos, tex midazolam och levetiracetam. Ange ”späds med natriumklorid” i anvisningen i Melior.

Vid receptförskrivning av extempore läkemedel, ange i dosering/anvisningar att detta läkemedel inte har socker-/kolhydratsinnehåll. Vid ordination av dessa läkemedel kontrolleras innehållet med hjälp av avdelningsapotekare, bipacksedel eller innehållsförteckning på läkemedelsetiketterna på förpackningen.

Epilepsimedicinger:

Alla epilepsimedicinger i mixturform innehåller någon form av kolhydrater. Ge tabletter istället för mixtur om möjligt. Byt ut Absenor mixtur 60mg/ml mot droppar 200mg/ml

GE reflux:

Esomeprazol Actavis enterotabletter 20 mg (ska ej bytas till synonympreparat, går att lösa i vatten och ge delar av dosen)

Smärta/feber:

Naprosyn enterotabletter (får ej delas)

Panodil tablett eller suppositorier

Alvedon tablett, suppositorier eller brustablett. Ej mixtur eller munsönderfallande tabletter.

Tarmreglerande medel

Förstoppning

Movicol, Laxido junior, Forlax, Forlax junior

Physillisfrön ex Visiblin S om barnet ej tål Movicol

Klyx (sorbitol tas ej upp av tarmen pga tarmbakterier)

Vitaminer/mineraler- ges efter ordination av dietist

Frutivits: Skrivs ut av dietist. Innehåller ett flertal vitaminer och mineraler, inklusive kalium, natrium och fosfor, dock ej karnitin eller citrat. 1 dospåse (6g) Innehåller 0,5 g kolhydrater.

Kalcium: Calcitugg 500mg, 0,5 x 1 < 11 år. 1 x 1 > 11 år (lägre dos till barn som får Ketocal)

D-vitamin: D-droppar i olja, 5 eller 10 drp x 1

Kalcium + D-vitamin: Calcichew-D3 500 mg, 0,5 x 1 < 11 år. 1 x 1 > 11 år

Multi mineral/vitaminpreparat: Mitt val barn 1-2/dygn, Mitt val familj 1x1 (mer järn) kan ej lösas i vatten

L-Karnitin: Extemporeberedning, mixtur Karnitin 200 mg/ml, **utan** kolhydrater,

50-100 mg/kg/dygn fördelat på tre doser

Järn: Droppar Niferex 30 mg/ml doseras efter vikt

Kaliumcitrat som kaliumtillskott: Extemporeberedning Kaliumcitrat 100 mg/ml motsvarar 36 mg Kalium/ml 8 mlx1.

Kapsel Kaliumcitrat APL, Kaliumcitrat 830 mg motsvarande Kalium 300 mg, 1 x 1.

AddexKalium (intravenös beredning) per os vid tillfällig ordination. (EJ Kajos).

Vid ökad risk för metabol acidosis som vid akut uppstart av KD eller hos barn med låg BMI kan det vara aktuellt med en högre initial dos av kaliumcitrat motsvarande 1,1 ml=39 mg (1mEq) K⁺/ kg två ggr dagligen, max dos 33 ml=1200 mg (30 mEq) K⁺ två ggr dagligen, motsvarande 4 kapslar 2 ggr dagligen.

Fosfat: Extemporeberedning lösning APL 60 mg/ml 5 mlx1 (kapsel 100 mg, 1 x 1)

Magnesium: Tabl Emgesan 250 mg, 0,5 x 1

Selen: Extemporeberedning, kapsel NaSelenat motsvarande 0,5 mg Selen. 1 x 1 i en till tre månader och därefter extemporeberedning oral lösning Selen 10 ug/ml, 5 ml x 1

Omega -3: Eskimo-3 pure/kids (utan/med D vitamin) 4-5 mlx1

Ansvar

Ansvarig att arbeta efter rutinen är läkare, koordinator, sjuksköterskor och dietister i KD-teamet. Ansvaret för rutinen och att rutinen är känd ligger på KD-teamet.

Uppföljning, utvärdering och revision

KD-teamet ansvarar för uppföljning, utvärdering och revision. Medvetet avsteg från rutinen dokumenteras i Melior om rutinen är kopplad till patient. Övriga orsaker till avsteg från rutinen rapporteras i MedControlPRO.

Dokumentation

Styrande dokument arkiveras i Barium. Redovisande dokument ska hanteras enligt sjukhusets gällande rutiner för arkivering av allmänna handlingar.

Kunskapsöversikt

Bjurulf, et al. Potassium citrate and metabolic acidosis in children with epilepsy on the ketogenic diet: a prospective controlled study. *Dev Med Child Neurol.* 2020 Jan;62(1):57-61.

Kossoff, et al. A decade of the modified Atkins diet (2003–2013): Results, insights, and future directions. *Epilepsy Behav.* 2013 Dec;29(3):437-42.

Kossoff et. al. Optimal clinical management of children receiving dietary therapies for epilepsy: Updated recommendations of the International **Ketogenic** Diet Study Group. *Epilepsia Open* 2018.

Kossoff. The ketogenic diet and other dietary therapies for the treatment of epilepsy. Up to date 2021 Feb.

Martin K, Ketogenic diet and other dietary treatments for epilepsy. Cochrane database system review 2020 Jun.

McNally et al. Empiric use of Oral Potassium Citrate Reduces Symptomatic Kidney Stone Incidence with the Ketogenic Diet. *Pediatrics*. 2009 Aug; 124(2): e300–e304.

Wang HS, Lin KL Ketogenic diet: an early option for epilepsy treatment, instead of a last choice only. Biomed J. 2013 Jan-Feb;36(1):16-7.

Wirrell E, Ketogenic Diet Therapy in Infants: Efficacy and Tolerability. Pediatr Neurol. 2018 May

<https://www.fass.se/LIF/product?userType=0&nplId=20191111000097>

Läs mer om GLUT-1 och PDH brist på socialstyrelsens hemsida:
<https://www.socialstyrelsen.se/stod-i-arbetet/sallsynta-halsotillstand/>

Arbetsgrupp

Björn Bjurulf, överläkare, Neurologmottagning barn, Drottning Silvias barnsjukhus

Tove Hallböök, verksamhetsöverläkare, Neurologmottagning barn, Drottning Silvias barnsjukhus

Antri Savvidou, specialistläkare, Neurologmottagning barn, Drottning Silvias barnsjukhus

Emma Jiveland, barnsjuksköterska, Neurologmottagning barn, Drottning Silvias barnsjukhus

Anna Dahlberg, dietist, Dietistmottagning barn, Drottning Silvias barnsjukhus

Siri Nordén, dietist, Dietistmottagning barn, Drottning Silvias barnsjukhus

OBS! Utskriven version kan vara ogiltig. Verifiera innehållet.

Information om handlingen

Handlingstyp: Rutin

Gäller för: Verksamhet Radiologi barn, Verksamhet AnOpIva neonatal barn, Verksamhet Barncancercentrum, Verksamhet Neurologi och psykiatri barn, Verksamhet Medicin barn, Barnhjärtcentrum, Verksamhet Kirurgi barn

Innehållsansvar: Björn Bjurulf, (bjobj3), Överläkare

Godkänd av: Björn Bjurulf, (bjobj3), Överläkare

Dokument-ID: SU9774-1570060579-316

Version: 16.0

Giltig från: 2025-08-22

Giltig till: 2025-12-01