

Akut insättning av ketogen diet

Förändringar sedan föregående version

Version 1.

Innehållsförteckning

Förändringar sedan föregående version	1
Innehållsförteckning	1
Bakgrund och syfte	1
Förutsättningar.....	2
Utförande.....	2
Arbetsgrupp	7
Källförteckning	7
Bilaga 1: Speciella kontraindikationer för användning av KD- parenteralt (9) .	9
Bilaga 2: (9)	10
Bilaga 3a: Över 1 år	11
Bilaga 3b: 0-1 år.....	12

Bakgrund och syfte

Ketogen diet (KD) är en nutritionsbehandling etablerad för behandling av svårbehandlad epilepsi och vissa metabola sjukdomar. De senaste åren har användning av KD inom andra område, som vid refraktär status epileptikus ökat och vi utmanas att kunna erbjuda detta akut. KD kan vara aktuell när status epileptikus bedöms vara

refraktär/superrefraktär. Således kan KD bli aktuell inom en-två dygn från debuten av status och kan därför komma till fråga även under helgen. Rutiner skall därför finnas för akut insättning av KD under helg (1-5).

Förutsättningar

Indikationer

- Refraktär/Superrefraktär status epileptikus/FIRES
- Långvarig icke konvulsiv status epileptikus
- Laktacidosis vid nyupptäckt pyruvat dehydrogenasbrist (2-4, 6)

Förberedelser

Förberedelser för patienter som sätts in på KD

KD akut ska erbjudas till patienter utan kontraindikationer för KD se bilaga 1. För mer information var god se PM: "Ketogen diet-Modifierad alt. Ketogen kost-Klassiskt".

Utförande

Beslut om akut insättning av ketogen diet

Beslut om akut insättning av ketogen diet tas av ansvarig barnneurolog.

1. Enteral KD är att föredra framför parenteral KD (6)
2. Vid ordination till barn med KD skall läkare kontrollera kolhydratinnehållet på alla läkemedel. Avdelningsapotekare och dietist kan vara behjälpliga vid behov. Kolhydrater kan finnas i många former i läkemedel som till exempel laktos, sackaros, glukos, fruktos, majsstärkelse, mannitol, xylitol, sorbitol, och maltitol. Glycerol omvandlas delvis till kolhydrater. Orala lösningar innehåller ofta kolhydrater i höga koncentrationer. Ordinera tabletter, kapslar, suppositorier och inhalationer om det är möjligt. 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.

3. Även intravenösa läkemedel kan innehålla stora mängder glycerol eller kolhydrater, bland annat i form av glukos och mannitol, t ex paracetamol och vissa antibiotika. Dessa läkemedel rekommenderas inte till barn med ketogen diet. (var god se PM: [Ketogen diet - Neurologimottagning barn](#))
4. Vissa intravenösa läkemedel kan spädas med både natriumklorid och glukos, tex midazolam och levetiracetam. Ange "späds med natriumklorid" i anvisningen i Melior.
5. Information om extempore och licensläkemedel saknas i FASS. Vid ordination av dessa läkemedel kontrolleras innehållet med hjälp av avdelningsapotekare, bipacksedel eller innehållsförteckning på läkemedelsetiketterna på förpackningen.
6. Blodprover i form av Hb, LPK, Diff, TPK, ASAT, ALAT, γ -GT, LD, bilirubin, kreatinin, urea, glukos, utökad blodgas, totalkolesterol, HDL- och LDL-kolesterol, triglycerider, selen, magnesium, acylkarnitiner, vitamin D tas inför insättning av KD.

Obs! Man bör undvika att starta KD under propofolinfusion pga risk för "propofolinfusion syndrom". Detta beror på högt triglyceridinhåll i propofol (1).

A. Patient som ska sättas in på ketogen kost enteralt

1. Man får snabbare effekt av KD om man inleder med 24 timmars fasta. Man ger då Ringer-acetat i dygnsmängd utöver aktuella läkemedel. **OBS!** Patienter med metabol sjukdom får ej fasta
2. Beräkna hur mycket vätska och kalorier patienten behöver se bilaga 2. Vätskebehov räknas utifrån underhållsbehov.
3. Sätt nasogastrisk sond om inga kontraindikationer.

4. Börja med Ketocal 4:1-LQ (färdig flyttande blandning) i ratio 4:1 för barn >1 år (100gr KetoCal 4:1 LQ= 150 Kcal, Kolhydrater 0.6g, protein 3.1g). Barn under 1 år ska ha Ketocal infant 3:1, proteinpulver i ratio 3:1. Totalt kaloribehov ska delas i 5-6 måltider. Se bilaga 3
 5. Obstipation är vanlig vid insättning av KD, sätt in patienten på behandling mot förstoppning. För övriga biverkningar se KD PM (länk).
 6. Kaliumcitrat: Extemporeberedning Kaliumcitrat APL oral lösning 100 mg/ml motsvarar 36 mg Kalium/ml, i dos 0,4 ml/kg (=40 mg/kg) 2 ggr dagligen. Max dos 12 ml 2 ggr dagligen. Alternativ kapsel Kaliumcitrat APL, Kaliumcitrat 830 mg motsvarar 300 mg kalium, max dos är 4 kapslar 2 ggr dagligen och en kapsel motsvarar 8 ml kaliumcitrat 100 mg/ml. Efter ett par veckor kan man överväga at reducera dosen till 8 ml eller en kapsel dagligen.
 7. Monitorering med blodprover som startas redan under eventuell fasta - var god se PM: [Ketogen diet - Neurologimottagning barn](#)
- B. Patient som ska sättas in på ketogen diet parenteralt (oftast är indikationen refraktärt/superrefraktärt status epileptikus eller FIRES). Denna görs **endast** om man förväntar att inget peros kan tas på >48 timmar **OBS!** Parenteral KD bör utföras på BIVA
1. Följ alla steg som vid A. ”patient som ska behandlas enteralt”, förutom steg 3-4.
 2. Första 3-4 dagarna undviker man att ge glukos för att öka ketosen (en del kolhydrater produceras genom glykolysen från fettinnehållande vätska (9)). Vid p-glukos <3.0 mmol/L ges 12.5g glukos och p-glukos kontrolleras var 15:e minut till p-glukos>3.9 mmol/L.(9)
 3. Beräkna hur mycket vätska och kalorier patienten behöver se bilaga 2. Vätskebehov räknas utifrån underhållsbehov. Man kommer inte upp till kaloribehovet första dagarna då man är tvungen att trappa upp lipider och ration.

4. Ketogen ratio: börja med 1:1 efter 24 timmars fasta och öka med 1-2 dagars mellanrum till högsta möjliga ratio utan biverkningar och utan att överstiga max mängd lipider – se nedan. Målet är ratio 2-3:1 inom 3-4 dagar. 1g fett ger 9 Kcal, 1gr protein/kolhydrater ger 4 Kcal. Ratio 1:1 innebär 1 g fett: 1g protein+kolhydrater.
5. Protein/aminosyror (Vamin 18EF eller Vaminolac): proteinbehov för barn brukar ligga mellan 1-2 g/kg/dygn (9). Under upptrappnings fasen kan 0.5-0.8g/kg/dygn accepteras för att öka ketosen.
6. Lipider (Clinoleic eller SMOFlipid): man börjar med 1-2 g/kg/dygn. Öka var 1-2 dagar (med ledning av triglycerider) till max 3 g/kg/dygn (0,125g/kg/tim). Detta ska ges 24 timmar per dygn. (9) Följ FASS för ledning till ordination. **OBS!** Clinoleic ska inte ordinerats till patienter med överkänslighet mot soja- eller jordnötsprotein, SMOFlipid får ej ordinerats till personer med överkänslighet mot fisk-, soja- eller jordnötsprotein. Samtliga fettemulsioner innehåller även äggfosfolipider, men mängden av äggprotein brukar vara försumbar. Därför behöver lösningarna vanligen undvikas endast hos patienter med mycket svår äggallergi.
7. Byt till enteral KD så fort det är möjligt
8. Biverkningar som leder till specifika åtgärder vid parenteral KD: pancreatit- KD avslutas, leverpåverkan, hyperlipidemi, refeeding syndrome -se Zeng et al.
9. För tillskott av vitaminer och mineraler (PM: Ketogen diet - Neurologimottagning barn)
10. Lägg till karnitin (PM: [Ketogen diet - Neurologimottagning barn](#)) för att stimulera fettsyraoxidation.

Exempel: Patient som är 1 år gammal och väger 10 Kg. Energibehov i akut fas: 45 kcal x 10 Kg/dygn= 450 kcal. Ratio 1:1. Inga kolhydrater första dagarna. Således 1g fett(9Kcal):1g protein(4Kcal). Börja med 1

$g/kg \text{ lipider/dygn} = 10g \text{ fett/dygn} : 10g \text{ protein} = 90 + 40 \text{ Kcal} = 130 \text{ Kcal}$.

Alternativ om 2 g/Kg/dygn = 20g fett:20g protein = 260 Kcal.

OBS! Patienter med metabol sjukdom får ej fasta

Monitorering vid parenteral KD

(vid enteral KD var god se KD PM)

1. Blodgas, p-glukos och p-ketoner tas var 3:e timme de första 3 dygn och därefter var 6:e timme (2).
2. s-triglycerider tas dagligen, bör ej överstiga 3mmol/L. Om över maxnivå ska mängd lipider minskas genom att minska på ratio.
3. blodstatus, elektrolyter, leverstatus, bilirubin, pankreasamylas, kreatinin, koagulationsstatus tas initialt dagligen och när man har uppnått stabil ration 1-2 ggr/vecka.

Åtgärder

För åtgärder vid komplikationer av KD var god se PM: [Ketogen diet - Neurologimottagning barn](#)

Utvärdering av effekten

Vid FIRES och refraktär status epilepticus samt icke konvulsiv status epilepticus utvärderas anfallssituationen genom klinisk bild och EEG. Vid metabol sjukdom behandlas grundsjukdomen och effekten av denna kan utvärderas på olika sätt t.ex. färre anfall, lägre laktatvärde, bättre allmäntillstånd.

Beslut om att avsluta ketogen kost

Avsluta om utebliven effekt efter 2 veckor vid refraktärt SE/serieanfall eller vid allvarliga biverkningar efter samråd med ketoteamet.

Effekterna av KD vid metabol sjukdom behöver inte synas direkt och utsättning av KD skall inte göras vid indikation metabol sjukdom förutom vid biverkningar.

Medvetet avsteg från rutinen dokumenteras i journalsystemet om rutinen är kopplad till patient. Övriga orsaker till avsteg från styrdokumentet rapporteras i MedControl PRO.

Arbetsgrupp

Antri Savvidou, överläkare, Neurologmottagning barn, Drottning Silvias barnsjukhus

Björn Bjurulf, överläkare, Neurologmottagning barn, Drottning Silvias barnsjukhus

Emma Jiveland, barnsjuksköterska, Neurologmottagning barn, Drottning Silvias barnsjukhus

Liqaa Chalabee, apotekare, Vårdfarmaci, Drottning Silvias barnsjukhus

Sofie Järner, dietist, Dietistmottagning barn, Drottning Silvias barnsjukhus

Källförteckning

1. PM: "Ketogen diet-Modifierad alt. Ketogen kost-Klassiskt"
2. an Der Louw, Elles, V. Aldaz, J. Harvey, M. Roan, D. Van Den Hurk, JH Cross, S. Auvin, E. Forbes, B. Van De Bor, J. Olieman, V. Simchowitz, T. Storme, J. Klepper, and A. Ssler. "Optimal Clinical Management of Children Receiving Ketogenic Parenteral Nutrition: A Clinical Practice Guide." *Developmental Medicine and Child Neurology* 62.1 (2020): 48-56.
3. Nabbout, Rima, Michel Mazzuca, Philippe Hubert, Sylviane Peudennier, Catherine Allaire, Vincent Flurin, Marina Aberastury, Walter Silva, and Olivier Dulac. "Efficacy of Ketogenic Diet in Severe Refractory Status Epilepticus Initiating Fever Induced Refractory Epileptic Encephalopathy in School Age Children (FIRES)." *Epilepsia (Copenhagen)* 51.10 (2010): 2033-037.
4. Kumada, Tomohiro, Tomoko Miyajima, Nobusuke Kimura, Keiko Saito, Hideki Shimomura, Nozomi Oda, and Tatsuya Fujii. "Modified Atkins Diet for the Treatment of

- Nonconvulsive Status Epilepticus in Children." *Journal of Child Neurology* 25.4 (2010): 485-89.
5. Wusthoff, Courtney J., Sarah M. Kranick, James F. Morley, and A. G. Christina Bergqvist. "The Ketogenic Diet in Treatment of Two Adults with Prolonged Nonconvulsive Status Epilepticus." *Epilepsia (Copenhagen)* 51.6 (2010): 1083-085.
 6. ESPGHAN/ESPEN/ESPR/CSPEN guidelines on pediatric parenteral nutrition: Energy K. Joosten a,*, N. Embleton b,W.Yanc, T. Senterre d, the ESPGHAN/ESPEN/ESPR/CSPEN working group on pediatric parenteral nutrition
 7. Baumeister FA, Oberhoffer R, Liebhaber GM, et al. Fatal propofol infusion syndrome in association with ketogenic diet. *Neuropediatrics* 2004; 35:250–252.
 8. Kossoff, Eric H, Beth A Zupec-Kania, Stéphane Auvin, Karen R Ballaban-Gil, A G Christina Bergqvist, Robyn Blackford, Jeffrey R Buchhalter, Roberto H Caraballo, J Helen Cross, Maria G Dahlin, Elizabeth J Donner, Orkide Guzel, Rana S Jehle, Joerg Klepper, Hoon-Chul Kang, Danielle A Lambrechts, Y M Christiana Liu, Janak K Nathan, Nordli, Jr, Douglas R, Heidi H Pfeifer, Jong M Rho, Ingrid E Scheffer, Suvasini Sharma, Carl E Stafstrom, Elizabeth A Thiele, Zahava Turner, Maria M Vaccarezza, Elles J T M Van Der Louw, Pierangelo Veggiotti, James W Wheless, and Elaine C Wirrell. "Optimal Clinical Management of Children Receiving Dietary Therapies for Epilepsy: Updated Recommendations of the International Ketogenic Diet Study Group." *Epilepsia Open* 3.2 (2018): 175-92.
 9. Zeng, Ya, Jie Mu, and Dong Zhou. "Calculation and Management of Ketogenic Diet Parenteral Nutrition in Super-refractory Status Epilepticus." *Acta Epileptologica* 4.1 (2022): 1-9

Bilaga 1: Speciella kontraindikationer för användning av KD- parenteralt (9)

För allmänna kontraindikationer för KD, var god se PM: "Ketogen diet-Modifierad alt. Ketogen kost-Klassiskt

Tabell 1: Absoluta kontraindikationer

Absoluta kontraindikationer	
Fetmetabolism sjukdomar	Karnitinbrist, Karnitin palmitoyl transferas (CPT) I eller II brist, Karnitin translokas brist, beta-oxidation defekt, lång/medel/kort-kedja acyl dehydrogenasbrist, lång/medium- kedja 3-hydroxyacyl-CoA brist, pyruvat karboxylasbrist, porfyri
Alvarlig metabol instabilitet	Alvarlig hyperlipidemi (s-TG>5.6 mmol/l) Metabol acidosis (b- ph<7.3, serum bikarbonat<12mmol/l), Natrium <130 eller >150mmol/L, joniserad Ca <2mmol/l, alvarlig hypoglykemi
Andra tillstånd	Graviditet, Alvarlig leversjukdom (ALAT, ASAT, ammonium >5 ggr x normal, bilirubin > 250 mikromol/L Alvarlig njursvikt Pankreatit Patient med decerebration Kardiovaskulär instabilitet Spädbarn med mindre än 8cm tunntarm
Läkemedel	Propofol de senaste 24 timmarna
Relativa kontraindikationer	
Sjukdomar/tillstånd	Kardiovaskulär sjukdom (hyperlipidemi, arytm, kardiomyopati), osteopeni, sepsis, njursten, dekompenenserad diabetes melitus, Vid iv KD: malnutrition och prematuritet
Metabola tillstånd	Hypo/hyponatremi, hypoproteinemi, hypokalcemi, hyperketonemi

Bilaga 2: (9)

Energibehov (Kcal/Kg/dag) beroende på sjukdomsfas och ålder i år

	<u>Återhämtningsfas</u>	<u>Stabil fas</u>	<u>Akut fas</u>
Prematur	90-120		45-55
0-1	75-85	60-65	45-50
1-7	65-75	55-60	40-45
7-12	55-65	40-55	40
12-18	30-55	25-40	20-30

Vätskebehov

Vikt	Mål
0-10 Kg	100ml/Kg per dag
10-20 Kg	1000ml+ 50ml/Kg för vikt över 10Kg
>20Kg	1500ml+20ml/Kg för vikt över 20Kg

Bilaga 3a: Över 1 år

100 kcal av KetoCal 4:1 LQ (flytande)+ mellanmjölk 1,5 % fett

1 pkt = 200 ml (200 g)

Ratio	Ingredienser	Total vikt	Kcal/g	Totalt kolhydrater	Totalt protein
4:1	67 g KetoCal 4:1 LQ	67 g	1,5	0,4 g	2,1 g
3,5:1	66 g KetoCal 4:1 LQ + 4 g mellanmjölk 1,5 %	70 g	1,44	0,6 g	2,2 g
3:1	64 g KetoCal 4:1 LQ + 10 g mellanmjölk 1,5 %	74 g	1,36	0,9 g	2,3 g
2,5:1	61 g KetoCal 4:1 LQ + 18 g mellanmjölk 1,5 %	79 g	1,27	1,2 g	2,5 g
2:1	58 g KetoCal 4:1 LQ + 28 g mellanmjölk 1,5 %	86 g	1,16	1,7 g	2,8 g
1,5:1	53 g KetoCal 4:1 LQ + 44 g mellanmjölk 1,5 %	97 g	1,03	2,4 g	3,2 g

Bilaga 3b: 0-1 år

100 kcal av KetoCal 3:1, pulver + Baby Semp 1, drickfärdig

Ratio	Ingredienser	Vatten	Total vikt	Kcal/g	Totalt kolhydrater	Totalt protein
3:1	14 g KetoCal 3:1	90 ml	104 g	0,96	1,0 g	2,1 g
2,5:1	13,5 g KetoCal 3:1 + 9 g Baby Semp, drickfärdig	87,5 ml	110 g	0,91	1,6 g	2,2 g
2:1	12 g KetoCal 3:1 + 21 g Baby Semp, drickfärdig	85 ml	118 g	0,85	2,2 g	2,1 g
1,5:1	11 g KetoCal 3:1 + 38 g Baby Semp, drickfärdig	75 ml	124 g	0,81	3,5 g	2,2 g
1:1	8 g KetoCal 3:1 + 67 g Baby Semp, drickfärdig	55 ml	130 g	0,77	5,5 g	2,1 g

Information om handlingen

Handlingstyp: Rutin

Gäller för: Verksamhet Neurologi och psykiatri barn

Innehållsansvar: Antri Savvidou, (antsa6), Överläkare

Granskad av: Björn Bjurulf af Morgenstjerne, (bjobj3),
Överläkare

Godkänd av: Marie Carlsson, (marca33), Verksamhetschef

Dokument-ID: SU9774-1570060579-1012

Version: 2.0

Giltig från: 2026-04-01

Giltig till: 2028-04-01