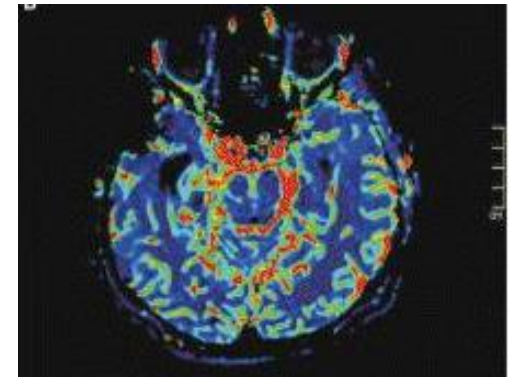
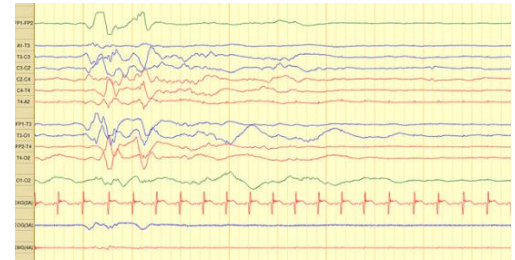


# FoBI Updatemodul Epilepsie: ketogene Ernährungstherapie



**Prof. Anastasia Male-Dressler**

**Department of Pediatrics and  
Adolescent Medicine, Medical  
University Vienna**

# Interessenskonflikt

Es bestehen keine tatsächlichen oder potenziellen Interessenkonflikte im Zusammenhang mit diesem Vortrag.

Ich habe Reisekostenerstattungen und Honorare von Kanso, Nutricia, Vitaflo, Jazz Pharmaceuticals, UCB, Takeda und Eisai erhalten.

# Überblick

## Indikationen und Management

Im gesamten Kindesalter

Frühes Säuglingsalter

Kleinkinder

Vorschulalter – Schulalter

Jugendliche – Übergang

Zusammenfassung und Ausblick



# Empfehlungen für KET 2018

**Table 1. Epilepsy syndromes and conditions (listed alphabetically) for which KDT has been consistently reported as more beneficial (>70%) than the average 50% KDT response (defined as >50% seizure reduction).**

Angelman syndrome<sup>56,57</sup>  
 Complex I mitochondrial disorders<sup>51,55</sup>  
 Dravet syndrome<sup>35,36</sup>  
 Epilepsy with myoclonic-atic seizures (Doose syndrome)<sup>34,37,38</sup>  
 Glucose transporter protein I (Glut-I) deficiency syndrome (Glut1DS)<sup>27,29-32</sup>  
 Febrile infection-related epilepsy syndrome (FIRES)<sup>44-47</sup>  
 Formula-fed (solely) children or infants<sup>48,49</sup>  
 Infantile spasms<sup>10,39,40</sup>  
 Ohtahara syndrome<sup>50-52</sup>  
 Pyruvate dehydrogenase deficiency (PDHD)<sup>28</sup>  
 Super-refractory status epilepticus<sup>44,46,53,54</sup>  
 Tuberous sclerosis complex<sup>41-43</sup>

**Table 2. Several conditions (listed alphabetically) in which KDT has been reported as moderately beneficial (not better than the average dietary therapy response, or in limited single-center case reports)**

Adenylosuccinate lyase deficiency<sup>64</sup>  
 CDKL5 encephalopathy<sup>67</sup>  
 Childhood absence epilepsy<sup>69</sup>  
 Cortical malformations<sup>73,74</sup>  
 Epilepsy of infancy with migrating focal seizures<sup>68</sup>  
 Epileptic encephalopathy with continuous spike-and-wave during sleep<sup>70</sup>  
 Glycogenosis type V<sup>65</sup>  
 Juvenile myoclonic epilepsy<sup>66</sup>  
 Lafora body disease<sup>58</sup>  
 Landau-Kleffner syndrome<sup>61</sup>  
 Lennox-Gastaut syndrome<sup>26</sup>  
 Phosphofructokinase deficiency<sup>63</sup>  
 Rett syndrome<sup>59,60</sup>  
 Subacute sclerosing panencephalitis (SSPE)<sup>62</sup>

## SPECIAL REPORT

### Optimal clinical management of children receiving dietary therapies for epilepsy: Updated recommendations of the International Ketogenic Diet Study Group

<sup>1</sup>Eric H. Kossoff, <sup>2</sup>Beth A. Zupec-Kania, <sup>3</sup>Stéphane Auvin, <sup>4</sup>Karen R. Ballaban-Gil, <sup>5</sup>A.G. Christina Bergqvist, <sup>6</sup>Robyn Blackford, <sup>7</sup>Jeffrey R. Buchhalter, <sup>8</sup>Roberto H. Caraballo, <sup>9</sup>J. Helen Cross, <sup>10</sup>Maria G. Dahlin, <sup>11</sup>Elizabeth J. Donner, <sup>12</sup>Orkide Guzel, <sup>13</sup>Rana S. Jehle, <sup>14</sup>Joerg Klepper, <sup>15</sup>Hoon-Chul Kang, <sup>16</sup>Danielle A. Lambrechts, <sup>17</sup>Y.M. Christiana Liu, <sup>18</sup>Janak K. Nathan, <sup>19</sup>Douglas R. Nordli Jr., <sup>20</sup>Heidi H. Pfeifer, <sup>21</sup>Jong M. Rho, <sup>22</sup>Ingrid E. Scheffer, <sup>23</sup>Suvasini Sharma, <sup>24</sup>Carl E. Stafstrom, <sup>25</sup>Elizabeth A. Thiele, <sup>26</sup>Zahava Turner, <sup>27</sup>Maria M. Vaccarezza, <sup>28</sup>Elles J.T.M. van der Louw, <sup>29</sup>Pierangelo Veggiotti, <sup>30</sup>James W. Wheless, <sup>30</sup>Elaine C. Wirrell, The Charlie Foundation, Matthew's Friends, and the Practice Committee of the Child Neurology Society

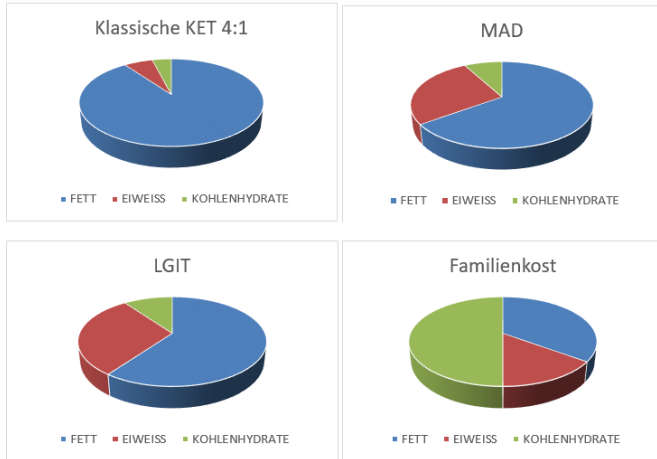
Epilepsia Open, 3(2):175-192, 2018  
doi: 10.1002/epi4.12225

### KEY POINTS

- This manuscript represents a re-evaluation of ketogenic diet best practices, 10 years after the previous guideline publication
- Ketogenic diets should be used in children after 2 anti-seizure drugs have failed, and for several epilepsy syndromes perhaps even earlier
- There are 4 major ketogenic diets, and the one chosen should be individualized based on the family and child situation
- Flexibility in the initiation of ketogenic diets is appropriate, with fasting and inpatient initiation optional
- Children should be seen regularly by the ketogenic diet team, along with labs and side effect monitoring at each visit.

# KET- kurzes Update

## Ketogene Ernährungstherapien – Von der Theorie zur Praxis



Vom Säugling bis zum jungen Erwachsenen

Assoz. Prof. Priv.-Doz. Dr. med. Anastasia Male-Dressler,  
Petra Trimmel-Schwahofer



### Praktisches Beispiel

Was heißt **ketogen**?

Ein Frankfurter (Wiener Würstchen) enthält pro 100 g  
22 g Fett  
0,5 g KH  
12 g Eiweiß

$$\text{Ketogenes Verhältnis} = \frac{\text{Fett}}{\text{Eiweiß} + \text{Kohlenhydrate}} = \frac{22}{12 + 0,5} = \frac{22}{12,5} = 1,76$$

Das heißt, das Würstchen hat ein ketogenes Verhältnis von ~ 1,8 : 1

Der Fettanteil ist um 1,8 fach höher als der Kohlenhydrat- und Eiweißgehalt gemeinsam.

Isst man aber ein Paar Würstchen à 110 g gemeinsam mit einem Portionsbeutel Mayonnaise 80 % Fett à 20 g, verändert sich das ketogene Verhältnis auf 2,8 : 1, da Mayonnaise sehr viel Fett und wenig Kohlenhydrate und Eiweiß enthält.



## Clinical practice guideline on human milk and breastfeeding during Ketogenic Diet Therapy in infants with epilepsy

Dressler et al. 2024, Ernährungsbroschüre, Vitaflo; van der Louw et al. 2024, Dev Med Child Neurol.

# Leitlinien für Säuglinge und Sicherheit

## Review article

### Ketogenic diet guidelines for infants with refractory epilepsy

Volume 20, Issue 6, P798-809, November 2016

Elles van der Louw <sup>a,\*</sup>, Dorine van den Hurk <sup>b</sup>, Elizabeth Neal <sup>c</sup>,  
Bärbel Leidecker <sup>d</sup>, Georgiana Fitzsimmon <sup>e</sup>, Laura Dority <sup>f</sup>,  
Lindsey Thompson <sup>g</sup>, Maddelena Marchiò <sup>h</sup>, Magdalena Dudzińska <sup>i</sup>,  
Anastasia Dressler <sup>j</sup>, Joerg Klepper <sup>k</sup>, Stéphane Auvin <sup>l</sup>, J. Helen Cross <sup>m</sup>



- **Klassische KET: max. 3: 1**, Protein 1.1-1.5g/kg, nach Leitlinie
- Kein Fasten, Keine Flüssigkeitsrestriktion, gradueller Start
- **Vorlieben, Energie nach Mobilität**

## Original Article

Pediatric Neurology 68 (2017) 35–39

### Complications During Ketogenic Diet Initiation: Prevalence, Treatment, and Influence on Seizure Outcomes

Abigail Lin BS <sup>a</sup>, Zahava Turner RD <sup>b,c</sup>, Sarah C. Doerr CPNP <sup>b,c</sup>,  
Anthony Stanfield BS <sup>b,c</sup>, Eric H. Kossoff MD <sup>b,c,\*</sup>

- **80% Nebenwirkungen:** Erbrechen, Essensverweigerung, Hypoglykämie, Lethargie
- 46% medizinische Intervention
- **Jünger: Lethargie und Nierensteine häufiger**


Long-term effectiveness and adverse effects of ketogenic diet therapy in infants with drug-resistant epilepsy treated at a single center in Argentina

Marisa Armeno <sup>a,\*</sup>, Antonella Verini <sup>a</sup>, Eugenia Caballero <sup>b</sup>, Araceli Cresta <sup>b</sup>,  
Gabriela Reyes Valenzuela <sup>c</sup>, Roberto Caraballo <sup>c</sup>

Epilepsy Research 178 (2021) 106793

- **Säuglinge <12 Monaten: mehr NW**, Hypoglykämie, Erbrechen,
- nach 1 Monat metabolischer Ketose: Erbrechen, Obstipation

# Epilepsiesyndrome im 1. Lebensjahr?

- Altersabhängige Epilepsiesyndrome
- 2 Gruppen < 1 Jahr
- KET effektiv für DEE 
- Spezifisch für Ätiologie
- Unterschiedliche Therapieschemata
- Precision medicine?

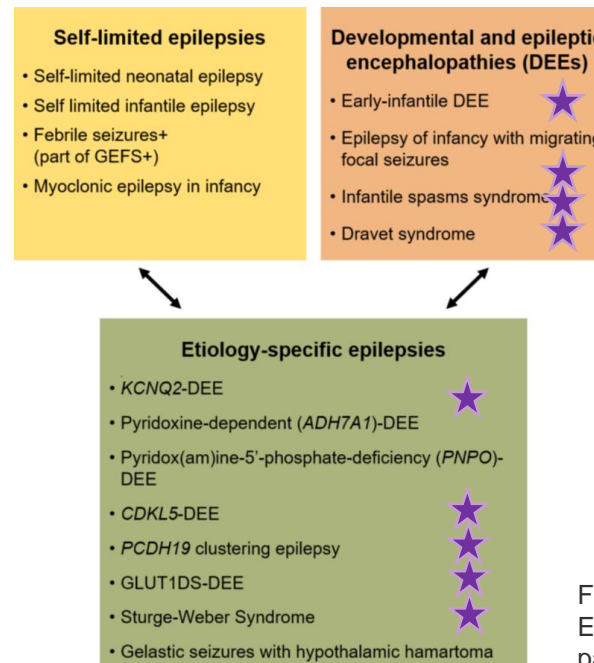
Received: 23 April 2021 | Revised: 20 March 2022 | Accepted: 21 March 2022  
DOI: 10.1111/epi.17239

Epilepsia

SPECIAL REPORT

## ILAE classification and definition of epilepsy syndromes with onset in neonates and infants: Position statement by the ILAE Task Force on Nosology and Definitions

Sameer M. Zuberi<sup>1</sup> | Elaine Wirrell<sup>2</sup> | Elissa Yozowitz<sup>3</sup> | Jo M. Wilmshurst<sup>4</sup> | Nicola Specchio<sup>5</sup> | Kate Riney<sup>6,7</sup> | Ronit Pressler<sup>8,9</sup> | Stephane Auvin<sup>10</sup> | Pauline Samia<sup>11</sup> | Edouard Hirsch<sup>12</sup> | Santiago Galicchio<sup>13</sup> | Chahnez Triki<sup>14</sup> | O. Carter Snead<sup>15</sup> | Samuel Wiebe<sup>16</sup> | J. Helen Cross<sup>17,18</sup> | Paolo Tinuper<sup>19,20</sup> | Ingrid E. Scheffer<sup>21</sup> | Emilio Perucca<sup>22,23</sup> | Solomon L. Moshé<sup>24,25,26</sup> | Rima Nabhout<sup>27</sup>



Falsaperla et al. 2024, European Journal of paediatric neurology.

# Genetische Epilepsiesyndrome und KET

- **Ketogene Diät als Präzisionsmedizin – für welche Gene?**
- **SLC2A1 (GLUT1-Defizienz):** *klassische Indikation* ★
- **PDHA1 (PDH-Mangel):** ★ *alternative Energiequelle wirksam*
- **SCN1A (Dravet-Syndrom):** häufig gutes Ansprechen
- **KCNQ2 / STXBP1:** mögliche Wirksamkeit
- **Prinzip:** gestörter Glukosestoffwechsel → Ketone als „Bypass“

Received: 24 June 2025 | Revised: 10 September 2025 | Accepted: 11 September 2025  
DOI: 10.1111/epi.18655

Epilepsia

## RESEARCH ARTICLE

### Clinical and genetic landscape of epilepsies with absence seizures and single-gene etiology

Simona Balestrini<sup>1,2</sup> | Iliara Galli<sup>1,2</sup> | Maria Luisa Ricci<sup>1</sup> | Elena Parrini<sup>1</sup> | Davide Mei<sup>1</sup> | Mario Mastrangelo<sup>3,4</sup> | Francesco Pisani<sup>4,5</sup> | Corinna Filippi<sup>6</sup> | Lucio Giordano<sup>6</sup> | Elisabetta Cesaroni<sup>7</sup> | Carla Marini<sup>7</sup> | Emanuele Cerulli Irelli<sup>8</sup> | Carlo di Bonaventura<sup>8</sup> | Marica Rubino<sup>9</sup> | Antonietta Coppola<sup>9</sup> | Jacopo Proietti<sup>10</sup> | Tommaso Lo Barco<sup>10</sup> | Francesca Darra<sup>10</sup> | Laura Licchetta<sup>11</sup> | Francesca Bisulli<sup>11,12</sup> | Marco Perulli<sup>13</sup> | Domenica Battaglia<sup>14</sup> | Angela De Dominicis<sup>15</sup> | Marina Trivisano<sup>15</sup> | Nicola Specchio<sup>15,16</sup> | Roberta Solazzi<sup>17</sup> | Davide Caputo<sup>17</sup> | Laura Canafoglia<sup>17</sup> | LICE Collaborative group | Renzo Guerrini<sup>1,2</sup>

TABLE 2 Genetic etiology and treatment efficacy.

	DRE (%)	BDZ	CBD	CBZ	CNB	ETS	FFA	HCT	KD
ATP1A3 (n=2)	100%	1 (0%)	–	–	–	2 (50%)	–	–	–
CACNA1A (n=4)	50%	1 (0%)	–	–	–	4 (25%)	–	–	–
CHD2 (n=11)	91%	9 (44%)	–	1 (0%)	–	5 (60%)	1 (0%)	–	2 (0%)
GABRA2 (n=2)	0%	2 (100%)	–	–	–	2 (100%)	–	–	–
GABRG2 (n=4)	50%	2 (50%)	–	–	–	2 (100%)	–	–	–
KIF1A (n=2)	0%	–	–	–	–	1 (0%)	–	–	–
KMT2E (n=2)	50%	1 (100%)	–	–	–	2 (100%)	–	1 (100%)	–
NEXMIF (n=5)	80%	5 (40%)	–	2 (0%)	–	4 (0%)	–	–	–
NUS1 (n=2)	0%	–	–	–	–	–	–	–	–
RORB (n=4)	50%	3 (0%)	–	1 (0%)	–	3 (33%)	–	2 (0%)	–
SCN1A (n=11)	55%	6 (83%)	2 (0%)	3 (0%)	–	9 (78%)	5 (80%)	2 (0%)	3 (0%)
SCN8A (n=4)	75%	1 (0%)	–	1 (100%)	–	2 (100%)	–	–	–
SEMA6B (n=3)	67%	2 (50%)	–	–	–	1 (100%)	–	1 (100%)	–
SETD1B (n=7)	29%	3 (0%)	–	–	–	5 (80%)	–	–	–
SLC2A1 (n=28)	36%	11 (54%)	–	2 (0%)	–	17 (88%)	–	–	16 (75%)
SLC6A1 (n=17)	53%	8 (50%)	–	2 (0%)	–	11 (73%)	–	3 (33%)	1 (0%)
SYNGAP1 (n=15)	60%	7 (71%)	1 (100%)	–	–	9 (55%)	–	1 (0%)	–
WDR45 (n=2)	100%	1 (100%)	–	–	–	1 (100%)	–	–	–
Others (n=37)	49%	20 (40%)	5 (20%)	3 (33%)	1 (100%)	29 (65%)	–	5 (60%)	1 (0%)

Balestrini et al. 2026, Epilepsia

**TABLE 5** Effectiveness of the KD by individual etiologies

	No. of patients Total <i>n</i> = 183	Seizure reduction >50% at 12 months	Seizure freedom at LFU
Structural etiologies	67	28 (42%)	13 (19%)
Cortical malformations	33	13 (39%)	5 (15%)
Vascular/ischemic	23	10 (43%)	4 (17%)
Tuberous sclerosis	4	3 (75%)	0 (0%)
Incomplete opercularization	3	1 (33%)	1 (33%)
Schimmelpenning-Feuerstein-Mims syndrome	1	1 (100%)	1 (100%)
White matter atrophy	1	0 (0%)	0 (0%)
Joubert syndrome	1	0 (0%)	0 (0%)
Pontocerebellar hypoplasia	1	0 (0%)	0 (0%)
Genetic etiologies	43	24 (56%)	13 (30%)
Dravet syndrome	14	9 (64%)	1 (7%)
Down syndrome	4	4 (100%)	3 (75%)
<i>SCN2A</i>	3	2 (67%)	1 (33%)
<i>CDKL5</i>	2	0 (0%)	0 (0%)
Angelman syndrome ( <i>UBE3A</i> )	1	0 (0%)	0 (0%)
<i>GRIN2A</i>	1	0 (0%)	0 (0%)
Other genetic causes <sup>a</sup>	18	11 (61%)	8 (44%)
Metabolic etiologies	13	2 (15%)	1 (8%)
Mitochondriopathy	5	1 (20%)	0 (0%)
GLUT1 deficiency syndrome	3	1 (33%)	1 (33%)
Non-ketotic hyperglycinemia	2	0 (0%)	0 (0%)
Neuronal cerebral lipofuscinosis	1	0 (0%)	0 (0%)
Unverricht-Lundborg syndrome	1	0 (0%)	0 (0%)
GABA-transaminase deficiency syndrome	1	0 (0%)	0 (0%)
Infectious etiologies	5	0 (0%)	0 (0%)
Immune-mediated etiology	1	1 (100%)	1 (100%)

# Wiener Protokoll für Säuglinge

- Start mit **niedriger Ratio** bei Stillen
- **Ratio 1: 1, langsam Steigern**
- mehr humane Milch möglich (50 ml pro 100 ml)
- Start mit KET Formula
- Stillen im Anschluss
- 1x Wiegen – **Minuten pro Brustseite zählen**
- **Ketose 1 Stunde nach der Mahlzeit**
- Follow-up: 1, 3, 6, 9, 12 Monate

Received: 31 January 2024 | Accepted: 12 March 2024  
DOI: 10.1111/dmcn.15928

## CLINICAL PRACTICE GUIDELINE

### Human milk and breastfeeding during ketogenic diet therapy in infants with epilepsy: Clinical practice guideline

Elles van der Louw<sup>1</sup> | Petra Trimmel-Schwahofer<sup>2,3</sup> | Anita Devlin<sup>4,5</sup> | Marisa Armeno<sup>6</sup> | Lindsey Thompson<sup>7</sup> | J. Helen Cross<sup>8</sup> | Stéphane Auvin<sup>3,9,10,11</sup> | Anastasia Dressler<sup>2,3</sup>

**Strategy 1:**  
Expressed human milk  
and KDT formula

**Strategy 2:**  
Allow breastfeeding  
after KDT formula



Review of the literature

2 international surveys



5 studies were identified, n= 34

2 main strategies

# Pocketguide

Ketogenic Ratio	0.5:1	1:1	1.5:1	2:1	2,5:1	3:1
Ketocal®	0	5 g	7 g	8 g	9 g	9.3 g
Water	0	45 ml	65 ml	80 ml	90 ml	90 ml
Volume	0	50 ml	70 ml	85 ml	95 ml	100 ml
Human milk	100 ml	50 ml	30 ml	15 ml	7 ml	0 ml
Calories	69 kcal	70 kcal	70 kcal	67 kcal	68 kcal	66 kcal
Protein	1.1 g	1.3 g	1.4 g	1.4 g	1.4 g	1.4 g

# Empfehlungen für Neonaten ?



1. Ätiologie -> **Absolute Kontraindikationen ändern sich nicht.**  
Frühe Epilepsie Indikationen noch nicht gut beschrieben.  
Frühe metabolische Indikationen – **Glut-1, PDHc**
2. Unterstützung für Mutter/Stillberatung! **Humane Milchbanken**
3. Moderate ketogene Ratio 2:1 to 2.5:1 für adäquate Proteinzufuhr und Stillen, **oder niedrigere Ratio ?**
4. Standardisierte Werte für humane Milch – **Analyse mit MIRIS**
5. Ketose Monitoring -> **4 x pro Tag ?**
6. Analyse der humanen Milch - nur bei niedriger Ketose oder unzureichendem Ansprechen ?
7. **Keine Veränderungen der maternalen Ernährung!!!**
8. Non-seizure related outcomes – **wie möglich in Neonaten**
9. Abstillen - Ressourcen, Stillen, Abpumpen und klinischen AZ des Säuglings (**4 Monate - Allergie Prävention**)

Dressler et al. 2026, in submission.

# Beikost

## Frühstück:

Formula – Ratio (modifiziert)

## Jause:

Breimahlzeit 3-6 g KH mit fat/od. Ratio

## Mittagessen:

mod. Breimalhzeit – fixe Ratio

## Jause:

Breimahlzeit 3-6 g KH mit fat/od. Ratio  
oder alternativ Fingerfood

**Abendessen:** Formula – Ratio (modifiziert)



Dressler et al. 2024, Ernährungsbroschüre, Vitaflo

# Frühkindheit

## Modifizierte klassische KET

Ratio graduell anheben

1: 1, 1.5: 1, 2: 1 etc. – **individuell**

Abhängig vom BHB

Individuelle Anzahl der MZ

MCT: 10-25% des Gesamtfetts

Protein: nach Alter (1.1-1.5g/kg)

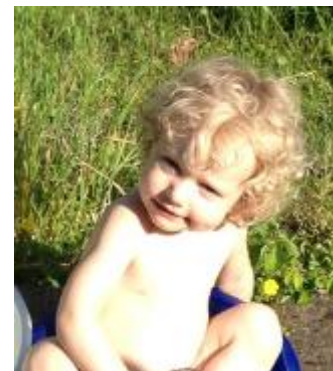
Flüssigkeit beachten

Energie (Mobilität)

## Einzelne MZ mit MAD austauschen

3-Tages Protokoll (Alter, Geschlecht, wachstum)

## Regelmäßig anpassen



## Modified Atkins Diet

10 – 15 g KH (3 – 4 MZ)

Bei jeder MZ: „zusätzliche Fett“

Tabellen mit KH á 2/3g

Ketogene drinks/ shakes als „**Booster**“

Ratio ~ 1:1

Dressler et al. 2024, Ernährungsbroschüre, Vitaflo

# Fingerfood - Booster

**Finger food** Fingerfood ist wichtig für die **Autonomie** (auch unterwegs) und praktisch.

Es spiegelt die schrittweise Entwicklung von Kleinkindern wider.

Bestimmte natürliche Lebensmittel sind natürliche Energielieferanten (fettreich und kohlenhydratarm).

Zubereitete Speisen mit einem höheren Verhältnis von Fett zu Kohlenhydraten ermöglichen einen höheren Obst-/Kohlenhydratgehalt.

**Panna Cotta mit Himbeeren**

**Croissants mit Butter**



Dressler et al. 2024, Ernährungsbroschüre, Vitaflo

# Ambulante Einstellung

## Nicht im 1. Lebensjahr

> 3-4 Jahre und älter

1 Woche mit 3-4 Terminen (Kochen, monitoring, Diätologie)

z.B. Monday to Thursday

Dann nach 1 Woche

Follow-up: 1, 3, 6, 9, 12 Monate

Monitoring gleich

Blut-Ketose zu Hause fallweise, Harn bevorzugt

(Säuglinge v.a Harn, in Glut-1 deficiency immer kapillär)

Jugendliche flexibler einzelne klassische Komponenten



Stillman et al. 2025, Epilepsy Research

# Pre (-School)/ at home – KDT for a week

	Breakfast	Snack	Lunch	Snack	Supper
MO	Hot chocolate 3:1	Pudding 3 : 1	Turkey schnitzel with zucchini	Strawberry shake 4:1	Mozzarella with tomato, olive oil, basil
TUE	52 g protein bread with 20 g butter or oil jam	Raspberry cream 3:1	Veal escalope with mushrooms	Banana shake 4:1	Bavarian sausage salad
WED	Muesli with nuts coconuts and almond milk	Bread rolls with cheese and salami	Zucchini cream soup, pancakes with chocolate cream 1.5:1	Muffin + hot chocolate 3:1	Greek salad
THU	Greek yoghurt with rapeseed oil, almonds and blueberries	Plaited bun and butter	Sauerkraut, small sausages 1.5: 1	Cake in a jar 2 :1	Avocado Shrimp Salad
FRI	Curd cheese with raspberries 3: 1	Protein bread with butter, cream cheese, cucumber	Omelet with salmon and mushrooms	Ketogenic Apple Strudel	Baked Feta cheese with zoodles and salad

# CONSENSUS NORSE 22

## International consensus recommendations for management of new onset refractory status epilepticus including febrile infection-related epilepsy syndrome: Statements and supporting evidence

Ronny Wickstrom<sup>1</sup> | Olga Taraschenko<sup>2</sup> | Robertino Dilella<sup>3</sup> | Eric T. Payne<sup>4</sup> | Nicola Specchio<sup>5</sup> | Rima Nabbout<sup>6</sup> | Sookyong Koh<sup>7</sup> | Nicolas Gaspard<sup>8</sup> | Lawrence J. Hirsch<sup>9</sup> | on behalf of the International NORSE Consensus Group

85 Empfehlungen

Start KET in den ersten 7 Tagen

Pädiatrische Daten ??

### Key points

- As solid evidence for diagnosis and treatment of new-onset refractory status epilepticus (NORSE)/febrile infection-related epilepsy syndrome (FIRES) is scarce, a Delphi consensus approach was employed to develop recommendations.
- A total of 85 recommendations concerning diagnosis, treatment, and follow-up were developed to aid clinicians in patient care.
- As immunological activation is likely, first-line immunotherapy should be considered within 72 hours of seizure onset in cryptogenic cases.
- In cases that remain cryptogenic, second-line immunotherapy and ketogenic diet should be considered within 7 days of seizure onset. ★
- This summary includes two practical clinical flowsheets: one for diagnosis and evaluation and one for acute treatment.

## Ketogenic parenteral nutrition in 17 pediatric patients with epilepsy

\*Anastasia Dressler , \*Nadja Haiden, \*Petra Trimmel-Schwahofer, †Franz Benninger, \*Sharon Samuelli, \*Gudrun Gröppel, \*Sina Spatzierer, \*Angelika Mühlebner, \*Klaus Abraham, and \*Martha Feucht

*Epilepsia Open*, 3(1):30–39, 2018  
doi: 10.1002/epi4.12084

### KEY POINTS

- Fat intake of 3.5–4 g/kg/day used in parenteral ketogenic nutrition was effective and safe
- A computer-based algorithm based on the guidelines of the European Society for Paediatric Gastroenterology, Hepatology and Nutrition (ESPGHAN) helped tailor the ketogenic parenteral nutrition according to age and nutritional needs
- Relevant clinical ketosis ( $\geq 2$  mmol/L) was achieved/maintained in the majority of children
- There was a significant correlation between the degree of ketosis and seizure reduction (correlation coefficient = 0.691;  $p = .002$ )
- Only mild and transient adverse events were observed during the use of ketogenic parenteral nutrition up to 41 days

# Eigene Daten

## Ketogenic Diet in the Treatment of Super-Refractory Status Epilepticus at a Pediatric Intensive Care Unit: A Single-Center Experience

Markus Breu, Chiara Häfele, Sarah Glatter, Petra Trimmel-Schwahofer, Johann Golej, Christoph Male, Martha Feucht<sup>†</sup> and Anastasia Dressler<sup>\*†</sup>

**N= 8 7 98** mit SE in 10 years

**Prä-KET 2.8 ASM und SE 6 Tage**

Stopp SE: **50%**

Mediane in Tagen: **6.3, 3 verstorben (Mito), 7/8 TPN, BHB höher enteral**

**BHB in median 68 Stunden**

# Rezepte über alle Altersgruppen



Fett	Kohlenhydrate	Eiweiß	Energie
24,3 g	11 g	5,9 g	287 kcal/1199 kJ
<b>Michaels Apfelstrudel 1,4 : 1</b>			



Fett	Kohlenhydrate	Eiweiß	Energie
43,0 g	4,6 g	5,1 g	477 kcal/1996 kJ
<b>Tomaten mit Mozzarella 1,9 : 1</b>			



Fett	Kohlenhydrate	Eiweiß	Energie
41,0 g	5,9 g	13,3 g	446 kcal/1865 kJ
<b>Anastasias Hochzeitstorte 2,1 : 1</b>			

Fett	Kohlenhydrate	Eiweiß	Energie
5,4 g	0,3 g	0,5 g	52 kcal/216 kJ
<b>Booster Schoko 7,8 : 1</b>			



Fett	Kohlenhydrate	Eiweiß	Energie
17,6 g	4,9 g	3,9 g	193 kcal/808 kJ
<b>Kakao 2 : 1</b>			



Dressler et al. 2024, Ernährungsbroschüre, Vitaflo

# Supplemente ohne Kohlenhydrate

<b>Vitamine</b>	Zugelassener Vitaminkomplex Altersgerecht Mit Mineralstoffen und Spurenelementen Deutschland/Österreich: Advit 2, 3, 4, Multibionta, Centrum
<b>Mineralstoffe</b>	Calcium
<b>Spurenelemente</b>	Selen, Zink Bei Bedarf kohlenhydratfreie Tabletten mit Fluorid  (z. B. Zymafluor 0,25 mg)
<b>Kaliumcitrat</b>	Nicht zwingend erforderlich, beugt Nierensteinen vor, abhängig vom pH-Wert des Urins (Zielwert 7–8)  (z. B. Uralyt U)
<b>Ballaststoffe</b>	Beugt Verstopfung und Durchfall vor (z. B. Optifiber Ressource)

# Tricks-of-the-trade

## Fingerfood versus Booster

Wann/Wie kann ich **MCT-Öl** verwenden?

Optimale Fettauswahl (**PUFA**) vs. individuelle Vorlieben

**Kann die KDT-Diät wie das Essen anderer Kinder aussehen?**

Was tun mit der **gesunden Jause** in der (Vor-)Schule, die nicht weggeräumt werden darf?

Was tun zu Hause bei **Familienmahlzeiten (Geschwister)?**

Wie gehe ich mit **Diätfehlern** um?

Wie bleibe ich **flexibel auf Reisen** (Einrichtungen)?

Woran merke ich, ob die Diät für mein Kind **funktioniert**?

Wie kann ich **Nebenwirkungen** vorbeugen/verbessern?

**Wie lange** ist die Diät notwendig?

**Beispiele: Einführung von Beikost, Speisepläne für Kindergarten und Schule, fettreich, kohlenhydratarm und proteinreich**



Dressler et al. 2024, Ernährungsbroschüre, VitaFlo

# 100 g Listen

Per 100 g	Fett	Protein	Kohlenhydrate
Lachs	13,6	18,4	0
Oktopus	9	21,6	2,8
Avocado	23,5	1,9	0,4
Macadamia	73	7,5	0
Griechisches Joghurt	10	5	4,1
Frischkäse 40%	10	9	4,3
Oliven (grün)	13	1	1
Ei (ganz)	10,5	12,9	0,5
Spinat	0,8	3,1	0,5
Gurke	0,2	0,7	3,6
Karfiol/Rosenkohl	0,3	2,4	2,7
Fisolen/grüne Bohnen	0,5	5,8	10,6
Rhabarber	0,1	0,6	1,2
Ribisel/Rote Johannisbeere	0,2	1,1	4,9
Mandarine	0,3	0,7	10,1

# And now, the end is near ...

**Kein Erfolg nach 3 Monaten:** Über 4 Wochen EX

**Bei hoher Ketose/ längerer KET:**

Ausschleichen über 5-6 Monate

**Ausschleichen in die Therapiezeit einberechnen**

**IESS – KET für ca. 7-9 Monate**

Bei Anfallsfreiheit

Ratio monatlich nach 6 Monaten reduzieren

**Langzeit KET:** Glut-1, Dravet Syndrome

**Erwachsene:** Erfolg nach 3 Monaten, kein Konsensus (zu wenig Evidenz)

Minimum Dauer 3 Monate (75%)

SURVEY: Ausschleichen über 1-8 weeks (60%), 3 Monate (25%)



# Not your parents' diet

**Modifizieren** erhöht Compliance

**KET hilft eher als das 5.ASM**

Das gilt auch für Jugendliche und junge Erwachsene

**Mehr Flexibilität** als klassisch

**Verschiedene Formen** – Produkte – vorbereitete Mahlzeiten

**Individualisierte** Protokolle

**Ambulante** Einstellung

**Schulungsküchen** im Spital

**Supplemente – Booster - MCT**

Epilepsy Research 162 (2020) 106307



ELSEVIER

Contents lists available at ScienceDirect

Epilepsy Research

journal homepage: [www.elsevier.com/locate/epilepsyres](http://www.elsevier.com/locate/epilepsyres)

Review article

Not your parents' ketogenic diet – Flexibility in 2020

Robyn Blackford

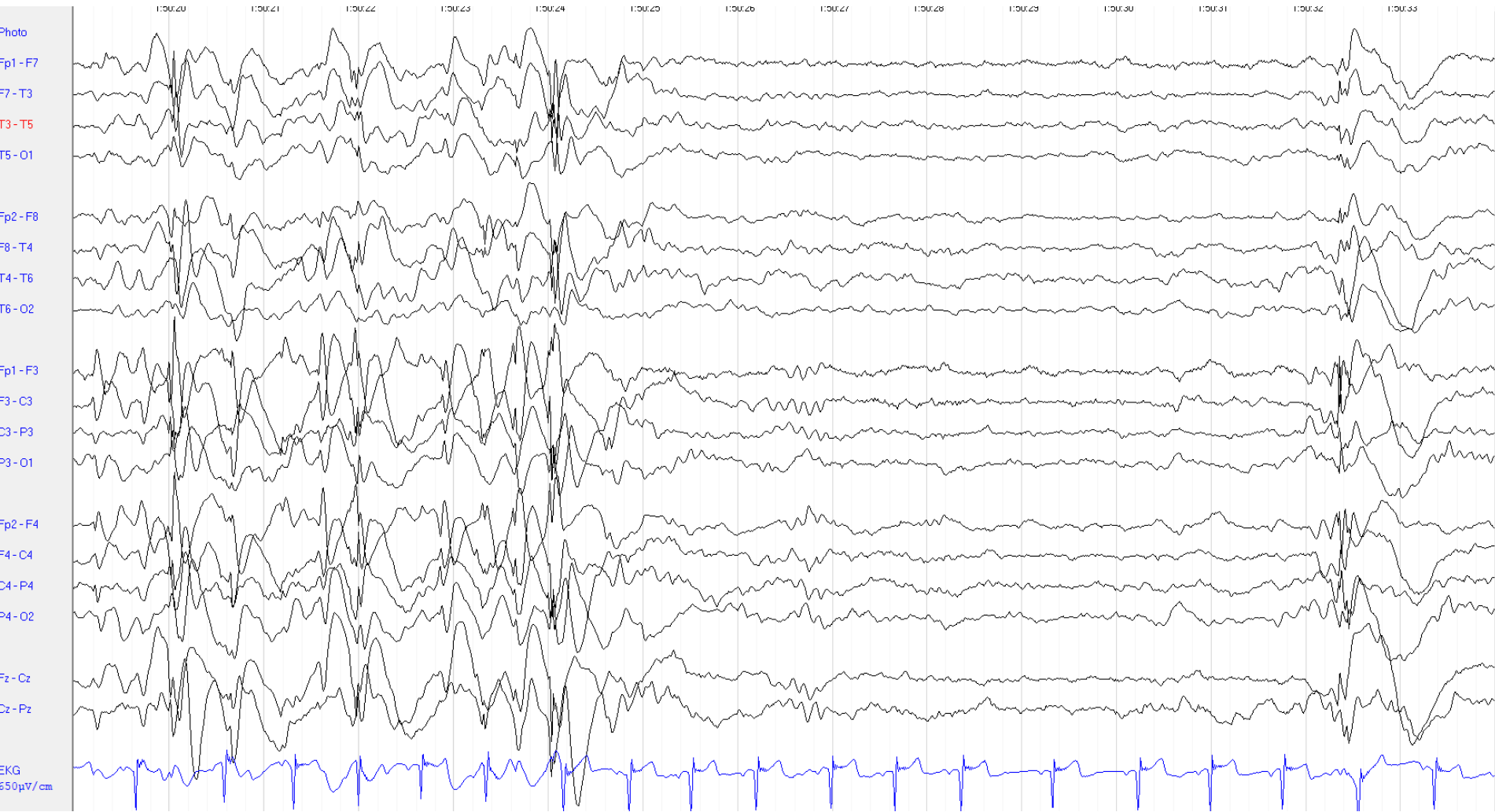
*Ann & Robert H. Lurie Children's Hospital of Chicago, 225 E Chicago Ave, Chicago, IL 60611, USA*



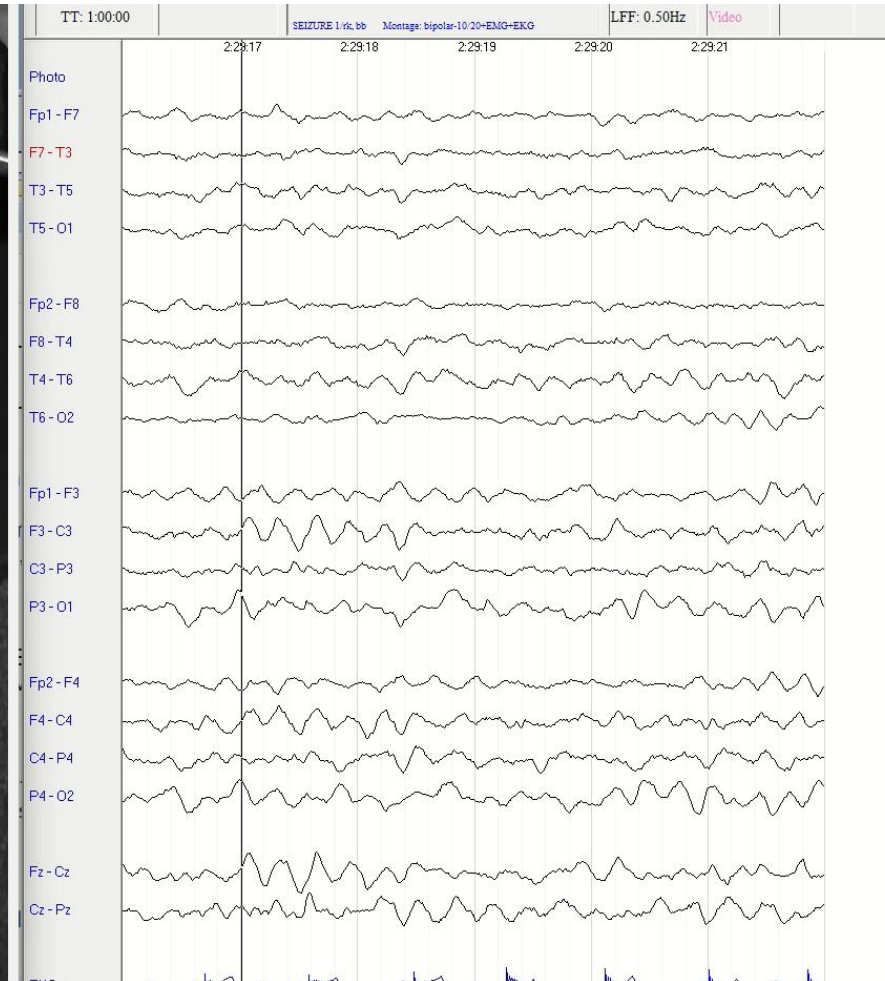
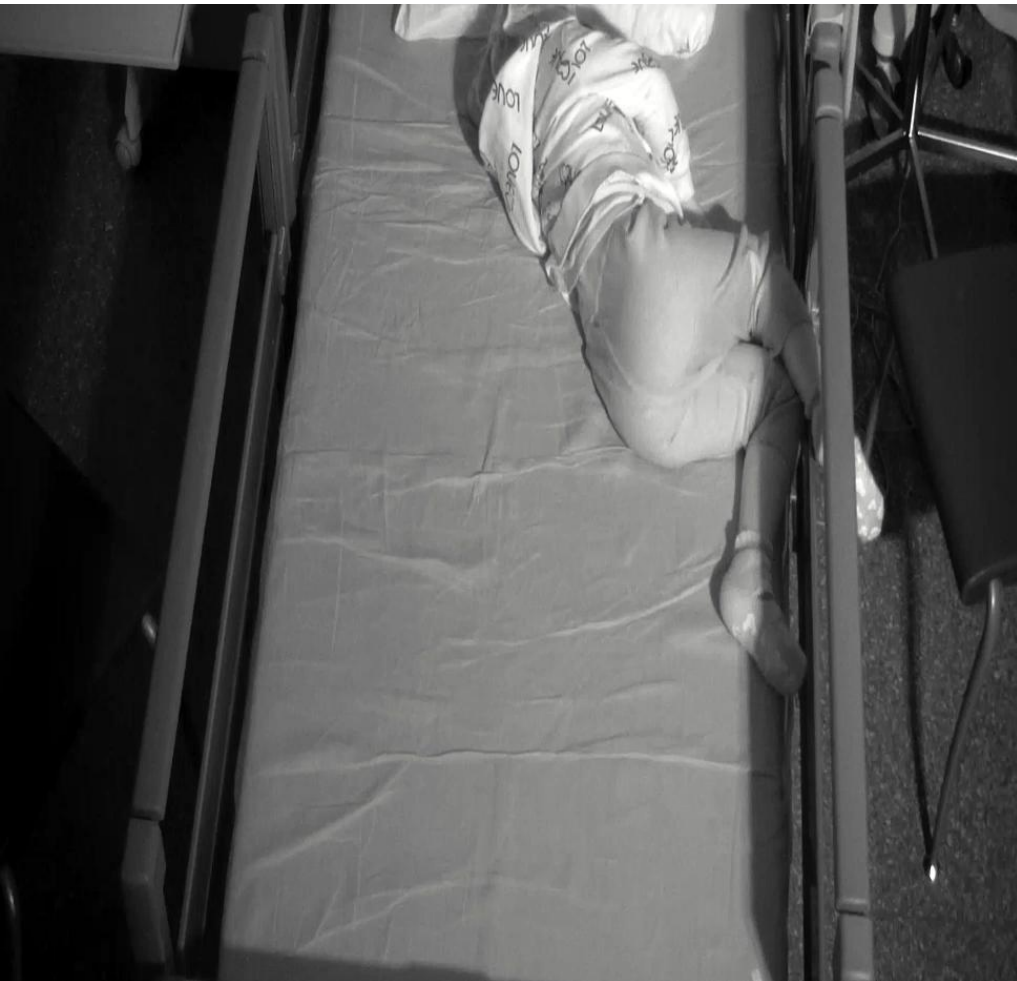
# EMAtS – Klinik + EEG (L.BS.f)

- Geburt in 41+ 3 nach Einleitung, unauffällige Schwangerschaft
- Meilensteine regelrecht, FA positiv für FK
- 3 LJ, Fieberkrampf, nach 3 Wochen GTCS ohne Fieber
- Im EEG hypersynchrone Veränderungen, dann unauffällig
- Absencen, fragliche Anfälle nachts, fragliche Myoklonien
- LEV, dann SE, auswärts wie non-convulsiver SE, VPA, LCS, Clobazam, dann ETS, KET (anfallsfrei), aktuelle noch ETS
- Ausschleichen noch nicht möglich ( 1. Versuch wieder hypersynchrone Paroxysmen), 12 Jahre, Gymnasium, leichte Konzentrationsstörungen, Merkfähigkeit leicht reduziert
- Genetik negativ

# EMAtS – EEG – 5 Jahre



# EMAtS – EEG – Anfall



# Ausblick

**FRÜHE KET-** nicht als letzte Optio

Frühkindheit

Humane Milch- Stillen

Status epilepticus

Je früher – desto besser

**Modifiziert – Individuell**

**#lower Ratios**

Verbessert Compliance

**Ambulante Protokolle** für die  
Frühkindheit

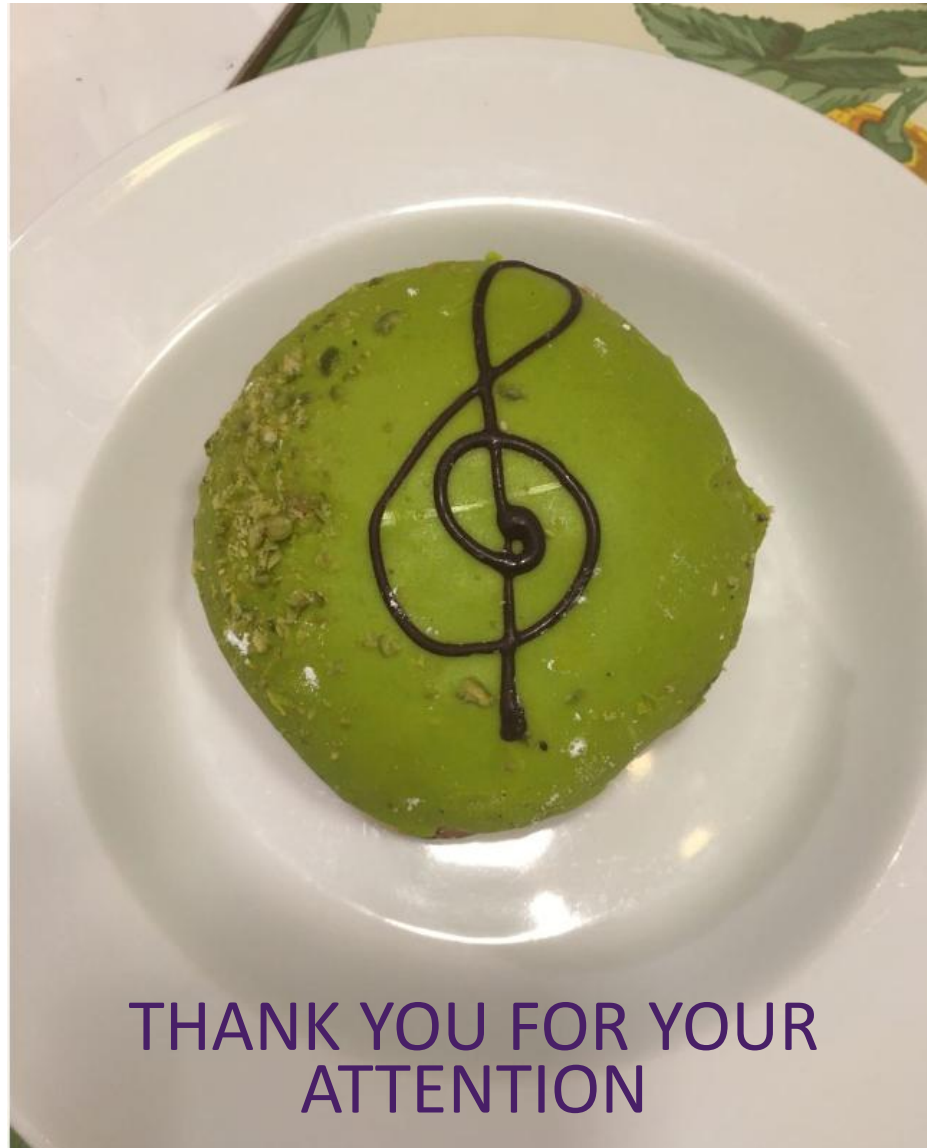
Telemedicine

**Glut-1 früh identifizieren**

**Transition früh planen**

Schulungsküchen/ Workshops





THANK YOU FOR YOUR  
ATTENTION