

---

# Inhalt

---

Einleitung .....	15
<b>I GRUNDLAGEN DER KETOGENEN DIÄT .....</b>	<b>16</b>
<b>1.1 Geschichte der Ketogenen Diät .....</b>	<b>16</b>
<b>1.2 Ketonkörper und ihre Eigenschaften .....</b>	<b>22</b>
<b>1.3 Stoffwechsel der Ketonkörper .....</b>	<b>24</b>
1.3.1 Die Bedeutung der Ketonkörper für den Energiestoffwechsel .....	24
1.3.2 Ketogenese .....	29
1.3.3 Hormonelle Regulation der Ketogenese .....	30
1.3.4 Ketonämie .....	35
1.3.5 Gewebsspezifischer Metabolismus von Ketonkörpern und Fetten .....	36
1.3.6 Ketolyse .....	36
<b>1.4 Wirkmechanismen der Ketogenen Diät .....</b>	<b>39</b>
<b>II INDIKATIONEN, KONTRAINDIKATIONEN UND NEBENWIRKUNGEN DER KETOGENEN DIÄT .....</b>	<b>44</b>
<b>2.1 Konzept der Ketogenen Diät .....</b>	<b>44</b>
<b>2.2 Indikationen und Effektivität der Ketogenen Diät .....</b>	<b>44</b>
2.2.1 Überblick über gesicherte Indikationen und Anwendungsberichte der Ketogenen Diät .....	44
2.2.2 Orale Anwendung von Ketonkörpern .....	47
2.2.3 Pharmakoresistente Epilepsien .....	48
2.2.3.1 Krankheitsbild der pharmakoresistenten Epilepsien .....	48
2.2.3.2 Effektivität der Ketogenen Diät bei pharmakoresistenten Epilepsien .....	49
2.2.3.2.1 Alter und Effektivität der Ketogenen Diät .....	51
2.2.3.2.2 Ätiologie der Epilepsien und Effektivität der Ketogenen Diät .....	53
2.2.3.2.3 Anfallsform und Effektivität der Ketogenen Diät .....	58

---

2.2.3.2.4	Anfallsfrequenz und Effektivität der Ketogenen Diät. . . . .	59
2.2.3.2.5	Vorangegangene antikonvulsive Therapie und Effektivität der Ketogenen Diät . . . . .	59
2.2.3.2.6	Epilepsiedauer und Effektivität der Ketogenen Diät . . . . .	59
2.2.3.2.7	Geschlecht und Effektivität der Ketogenen Diät . . . . .	60
2.2.3.2.8	Ketonämie und Effektivität der Ketogenen Diät . . . . .	60
2.2.3.2.9	Kalorienrestriktion und Effektivität der Ketogenen Diät. . . . .	60
2.2.3.3	Positive Nebeneffekte der Ketogenen Diät. . . . .	61
2.2.3.4	Schlussfolgerung zur Anwendung der Ketogenen Diät bei pharmakoresistenten Epilepsien . . . . .	61
2.2.3.5	Grundsätze für die Durchführung der Ketogenen Diät bei pharmakoresistenten Epilepsien . . . . .	61
2.2.3.5.1	Induktion der Ketose bei pharmakoresistenten Epilepsien . . . . .	61
2.2.3.5.2	Kalorienzufuhr bei pharmakoresistenten Epilepsien . . . . .	62
2.2.3.5.3	Beurteilung der Effektivität bei pharmakoresistenten Epilepsien . .	64
2.2.3.5.4	Behandlungsdauer bei pharmakoresistenten Epilepsien . . . . .	64
2.2.3.5.5	Antikonvulsiva und Ketogene Diät. . . . .	66
2.2.3.5.6	Langzeitbetreuung bei pharmakoresistenten Epilepsien . . . . .	67
2.2.4	Glukosetransporter (GLUT 1)-Defekt (De Vivo Disease) . . . . .	67
2.2.4.1	Krankheitsbild des Glukosetransporter (GLUT 1)-Defektes. . . . .	67
2.2.4.2	Effektivität der Ketogenen Diät beim GLUT-1-Defekt. . . . .	71
2.2.4.3	Grundsätze für die Durchführung der Ketogenen Diät beim Glukosetransporter (GLUT 1)-Defekt. . . . .	73
2.2.4.3.1	Induktion der Ketose beim Glukosetransporter (GLUT 1)-Defekt .	73
2.2.4.3.2	Behandlungsdauer beim Glukosetransporter (GLUT 1)-Defekt . .	73
2.2.4.3.3	Kalorienzufuhr beim Glukosetransporter (GLUT 1)-Defekt. . . . .	74
2.2.4.3.4	Verlaufsbeurteilung beim Glukosetransporter (GLUT 1)-Defekt . .	74
2.2.4.3.5	Langzeitbetreuung beim Glukosetransporter (GLUT 1)-Defekt . .	75
2.2.4.3.6	Medikamente beim Glukosetransporter (GLUT 1)-Defekt. . . . .	75
2.2.5	Pyruvatdehydrogenase-Mangel . . . . .	75
2.2.5.1	Krankheitsbild des Pyruvatdehydrogenase-Mangels. . . . .	75
2.2.5.2	Effektivität der Ketogenen Diät beim Pyruvatdehydrogenase- Mangel . . . . .	77
2.2.5.3	Grundsätze für die Durchführung der Ketogenen Diät beim Pyruvatdehydrogenase-Mangel . . . . .	80
2.2.5.3.1	Induktion der Ketose beim Pyruvatdehydrogenase-Mangel. . . . .	80

---

---

2.2.5.3.2	Kalorienzufuhr beim Pyruvatdehydrogenase-Mangel . . . . .	81
2.2.5.3.3	Behandlungsdauer beim Pyruvatdehydrogenase-Mangel . . . . .	81
2.2.5.3.4	Verlaufsbeurteilung beim Pyruvatdehydrogenase-Mangel . . . . .	81
2.2.5.3.5	Langzeitbetreuung beim Pyruvatdehydrogenase-Mangel . . . . .	82
2.2.6	Komplex-I-Defekt der Atmungskette. . . . .	82
2.2.6.1	Krankheitsbild der Atmungskettendefekte . . . . .	82
2.2.6.2	Effektivität der Ketogenen Diät bei Komplex-I-Defekt der Atmungskette . . . . .	83
2.2.6.3	Grundsätze für die Durchführung der Ketogenen Diät bei Komplex-I-Defekt der Atmungskette . . . . .	86
2.2.6.3.1	Induktion der Ketose bei Komplex-I-Defekt der Atmungskette . . .	86
2.2.6.3.2	Kalorienzufuhr bei Komplex-I-Defekt der Atmungskette. . . . .	88
2.2.6.3.3	Behandlungsdauer bei Komplex-I-Defekt der Atmungskette. . . . .	89
2.2.6.3.4	Verlaufsbeurteilung bei Komplex-I-Defekt der Atmungskette . . . .	89
2.2.6.3.5	Langzeitbetreuung bei Komplex-I-Defekt der Atmungskette . . . . .	89
2.2.7	Rett-Syndrom. . . . .	90
2.2.7.1	Krankheitsbild des Rett-Syndroms . . . . .	90
2.2.7.2	Effektivität der Ketogenen Diät beim Rett-Syndrom . . . . .	90
2.2.7.3	Grundsätze für die Durchführung der Ketogenen Diät beim Rett- Syndrom . . . . .	91
2.2.7.3.1	Induktion der Ketose beim Rett-Syndrom. . . . .	91
2.2.7.3.2	Kalorienzufuhr beim Rett-Syndrom . . . . .	91
2.2.7.3.3	Behandlungsdauer beim Rett-Syndrom . . . . .	91
2.2.7.3.4	Verlaufsbeurteilung beim Rett-Syndrom. . . . .	92
2.2.7.3.5	Langzeitbetreuung beim Rett-Syndrom . . . . .	92
2.3	<b>Kontraindikationen der Ketogenen Diät</b> . . . . .	92
2.4	<b>Nebenwirkungen der Ketogenen Diät.</b> . . . . .	99
2.4.1	Apathie, verminderte Vigilanz . . . . .	100
2.4.2	Übelkeit und Erbrechen. . . . .	100
2.4.3	Appetitminderung. . . . .	101
2.4.4	Dehydratation . . . . .	101
2.4.5	Hypoglykämie . . . . .	103
2.4.6	Hyperlipidämie . . . . .	104
2.4.7	Metabolische Azidose . . . . .	107

---

2.4.8	Mangelzustände	107
2.4.8.1	Carnitin-Mangel	107
2.4.8.2	Thiamin-Mangel	109
2.4.8.3	Selen-Mangel	109
2.4.8.4	Zink-Mangel	110
2.4.8.5	Eiweiß-Mangel	110
2.4.9	Störungen im Kalzium-Phosphat- und Knochenstoffwechsel	111
2.4.10	Wachstumsstörungen	112
2.4.11	Gastrointestinale Nebenwirkungen	114
2.4.12	Hungergefühl	114
2.4.13	Pankreatitis	116
2.4.14	Nephrolithiasis	117
2.4.15	Kardiale Nebenwirkungen	118
2.4.16	Störungen des Gerinnungssystems	120
2.4.17	Hämatologische Nebenwirkungen	120
2.4.18	Schädigung der Basalganglien	121
2.4.19	Medikamenteninteraktion	123
2.4.20	Diagnostische Irrtümer	129
2.4.21	Kosten	130
<b>III ANWENDUNG DER KETOGENEN DIÄT</b>		<b>131</b>
<b>3.1</b>	<b>Formen der Ketogenen Diät</b>	<b>131</b>
<b>3.2</b>	<b>Das TEAM</b>	<b>134</b>
3.2.1	Arzt/Ärztin	135
3.2.2	Diätassistent/in	136
3.2.3	Krankenschwestern und Pfleger	137
<b>3.3</b>	<b>Durchführung der Ketogenen Diät</b>	<b>137</b>
3.3.1	Vorgespräche und Patientenauswahl	137
3.3.2	Vordiagnostik zum Ausschluss von Kontraindikationen	138
3.3.3	Einleitung der Ketogenen Diät	140

3.3.4	Festlegung der Ketogenen Diät . . . . .	143
3.3.4.1	Kalorienzufuhr . . . . .	143
3.3.4.1.1	Altersabhängiger Energiebedarf . . . . .	144
3.3.4.1.2	Energiebedarf und muskuläre Aktivität . . . . .	144
3.3.4.1.3	Energiebedarf und Grunderkrankung . . . . .	145
3.3.4.1.4	Energiebedarf und Größe sowie Gewicht. . . . .	146
3.3.4.2	Eiweißbedarf . . . . .	147
3.3.4.3	Fettgehalt bzw. Ketogener Quotient. . . . .	147
3.3.4.4	Fette . . . . .	150
3.3.4.5	Kohlenhydrate . . . . .	153
3.3.5	Berechnung der Ketogenen Diät . . . . .	155
3.3.6	Gestaltung der Ketogenen Diät . . . . .	163
3.3.7	Flüssigkeitszufuhr unter Ketogener Diät . . . . .	182
3.3.8	Substitution von Vitaminen, Mineralien und Spurenelementen unter Ketogener Diät. . . . .	182
3.3.9	Bestimmung von Ketonkörpern . . . . .	183
3.3.10	Beurteilung der Ketonämie . . . . .	187
3.3.11	Beurteilung der Einstellung . . . . .	189
3.3.12	Verlaufskontrollen zum Ausschluss von Nebenwirkungen . . . . .	190
3.3.13	Ketogene Diät und Medikamente. . . . .	190
3.3.14	Ketogene Diät beim Säugling . . . . .	217
3.3.15	Ketogene Diät im Kindesalter. . . . .	218
3.3.16	Ketogene Diät bei Jugendlichen. . . . .	219
3.3.17	Schulungen und Beratungen . . . . .	220
3.3.18	Langzeitbetreuung. . . . .	220

---

## **IV FRAGEN UND PROBLEME ZUR KETOGENEN DIÄT . . . . . 222**

4.1	<b>Ketogene Diät – ein Bruch mit bisherigen Ernährungsgewohnheiten?</b> . . . . .	222
4.2	<b>Adipositas unter Ketogener Diät?</b> . . . . .	222
4.3	<b>Hunger unter Ketogener Diät?</b> . . . . .	223
4.4	<b>Diätfehler durch nicht vorgesehene Kohlenhydrate?</b> . . . . .	224

---

4.5	Anfallsrezidive bei Respondern unter Ketogener Diät? . . . . .	224
4.6	Keine Anfallsreduktion bzw. kein Therapieerfolg unter Ketogener Diät? . . . . .	225
4.7	Ketogene Diät – eine vollwertige Ernährung? . . . . .	226
4.8	Verreisen und Urlaub unter Ketogener Diät? . . . . .	226
4.9	Sicherstellung der Ketogenen Diät außerhalb der Familie (Kindergarten/ Schule)? . . . . .	227
4.10	Ketogene Diät und Restaurantbesuch? . . . . .	228
4.11	Appetitverlust unter Ketogener Diät? . . . . .	228
4.12	Aufstoßen unter Ketogener Diät? . . . . .	228
4.13	Ketogene Mahlzeiten werden abgelehnt? . . . . .	228
4.14	Teile einer Ketogenen Mahlzeit werden abgelehnt? . . . . .	229
4.15	Infektionskrankheiten unter Ketogener Diät? . . . . .	229
4.16	Narkosen unter Ketogener Diät? . . . . .	230
4.17	Ketogene Diät und Impfungen? . . . . .	231
4.18	Obstipation und Ketogene Diät? . . . . .	231
4.19	Müssen alle Nahrungsmittel in die Berechnung der Ketogenen Diät eingehen? . . . . .	231
4.20	Fruchtsäfte und Limonaden während der Ketogenen Diät? . . . . .	232
4.21	Medikamente und Ketogene Diät? . . . . .	232
4.22	Kann die Ketose zu intensiv werden? . . . . .	232
4.23	Wie sollen Eltern zu Hause die Ketose kontrollieren? . . . . .	233
4.24	Wie genau muss die Waage sein? . . . . .	233
4.25	Wie lange wird die Ketogene Diät beibehalten? . . . . .	233
4.26	Für welche Erkrankungen ist die Ketogene Diät eine Therapie? . . . . .	234
4.27	Ketogene Diät – eine natürliche Therapie? . . . . .	234
<b>V</b>	<b>NÜTZLICHES</b> . . . . .	<b>235</b>
5.1	Informationsbrief: Epilepsie und Ketogene Diät . . . . .	235
5.2	Informationsbrief: Glukosetransporter (GLUT 1)-Defekt und Ketogene Diät . . . . .	239

---

5.3	Informationsbrief: Pyruvatdehydrogenase-Mangel und Ketogene Diät . . . . .	242
5.4	Patientenausweis: Pharmakoresistente Epilepsie. . . . .	245
5.5	Patientenausweis: Glukosetransporter (GLUT 1)-Defekt. . . . .	246
5.6	Patientenausweis: Pyruvatdehydrogenase-Defekt . . . . .	247
5.7	Antrag für die Krankenkasse zur Kostenübernahme für Responder bei pharmakoresistenten Epilepsien für Mehraufwand der Ernährungstherapie und Medikamente. . . . .	248
5.8	Antrag für die Krankenkasse zur Kostenübernahme für Glukosetransporter-Defekt für Mehraufwand der Ernährungstherapie und Medikamente . . . . .	249
5.9	Antrag für die Krankenkasse zur Kostenübernahme für Pyruvatde- hydrogenase-Mangel für Mehraufwand der Ernährungstherapie und Medikamente . . . . .	250
5.10	Internetadressen . . . . .	251
	Literaturverzeichnis . . . . .	252
	Stichwortverzeichnis . . . . .	277

---