



SERVIZIO SANITARIO REGIONALE
EMILIA-ROMAGNA
Azienda Ospedaliera di Reggio Emilia
Arcispedale S. Maria Nuova

Istituto in tecnologie avanzate e modelli assistenziali in oncologia
Istituto di Ricovero e Cura a Carattere Scientifico

S.C. Neuropsichiatria Infantile - Direttore Dr. C. Fusco

LA DIETA CHETOGENICA NEL TRATTAMENTO DELL'EPILESSIA FARMACORESISTENTE

DR.SSA G. BERTANI - DR.SSA P. ACCORSI - IP G. SONCINI - IP M.C. PALMA

16 - 30 NOVEMBRE 2015 

ORE 14.00 - 16.00

Palazzo Rocca Saporiti



*Incontro/Tavola rotonda aperto a
Medici e Infermieri di S.C. NPI e S.C. Pediatria*

INCONTRI DI NEUROLOGIA PEDIATRICA

Dieta Ketogena

Trattamento non farmacologico alternativo efficace
nella cura di

EPILESSIA FARMACORESISTENTE

↑ apporto di grassi / ↓ carboidrati
adeguato apporto proteico

Analogia con la risposta biochimica al digiuno in cui i CORPI
KETONICI e non il glucosio costituiscono la fonte energetica
principale del cervello

Dieta Ketogena

- 20-30% dei pazienti sviluppa una forma di epilessia farmaco-resistente

DK “last treatment option” effettivo dopo il fallimento di due o più farmaci antiepilettici dal lattante all’adulto

- Efficacia a 3 mesi: 27-62% (riduzione crisi > 50%) (Neal EG et al, Hum Nutr Diet 2010)
a 12 mesi: 9-83% (Levy RG Cochrane Database Syst Rev 2013)

SPECIAL REPORT

Optimal clinical management of children receiving the ketogenic diet: Recommendations of the International Ketogenic Diet Study Group

*Eric H. Kossoff, †Beth A. Zupec-Kania, ‡Per E. Amark, §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, ¶¶Joerg Klepper, §Rana S. Jehle, ###Heung Dong Kim, §§Y. M. Christiana Liu, ***Judy Nation, #Douglas R. Nordli, Jr., †††Heidi H. Pfeifer, ‡‡‡Jong M. Rho, §§§Carl E. Stafstrom, †††Elizabeth A. Thiele, *Zahava Turner, ¶¶¶Elaine C. Wirrell, ####James W. Wheless, ****Pierangelo Veggiotti, *Eileen P. G. Vining and The Charlie Foundation, and the Practice Committee of the Child Neurology Society

DRAVET SYNDROME

The ketogenic diet for Dravet syndrome and other epileptic encephalopathies: An Italian consensus

*Pierangelo Veggiotti, †Alberto Burlina, ‡Giangennaro Coppola, §Raffaella Cusmai, *Valentina De Giorgis, ¶Renzo Guerrini, **Anna Tagliabue, and ††Bernardo Dalla Bernardina

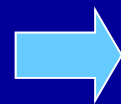
*Department of Child Neurology and Psychiatry, Fondazione IRCCS Istituto Neurologico C. Mondino, Pavia, Italy; †Division of Inborn Metabolic Diseases, Department of Pediatrics, University Hospital Padova, Padova, Italy; ‡Department of Child Neuropsychiatry, University of Naples, Naples, Italy; §Division of Neurology, Bambino Gesù Children's Hospital, IRCCS, Rome, Italy; ¶Pediatric Neurology Unit and Laboratories, Children's Hospital A. Meyer, University of Florence, Florence, Italy; **Nutrition and Eating Disorder Research Center, University of Pavia, Pavia, Italy; and ††Unit of Child Neuropsychiatry, University of Verona, Verona, Italy

Dieta Ketogena

Principali indicazioni DK

- malattie metaboliche
trattamento elettivo  GLUT-1 deficiency
PDH deficiency

alcuni casi



complesso I catena respiratoria def.
fosfofruttochinasi def.
glicogenosi tipo V

Dieta Ketogena

Principali indicazioni DK

- Sindromi epilettiche

epilessia mioclonica severa infanzia (S.Dravet)

epilessie farmacoresistenti

gravi intolleranze ai farmaci AEDs

epilessia mioclono-astatica



TIPO DI CRISI

particolare efficacia in SPASMI INFANTILI



ELSEVIER

Official Journal of the European Paediatric Neurology Society



Original Article

Can we predict efficacy of the ketogenic diet in children with refractory epilepsy?



Florianne O.L. Vehmeijer^a, Elles J.T.M. van der Louw^b, Willem F.M. Arts^a,
Coriene E. Catsman-Berrevoets^a, Rinze F. Neuteboom^{a,*}

Table 2 – Evaluation of success in electroclinical syndromes.

Electroclinical syndromes (n = 20)	Success at 3 months (n = 10)	Success at 12 months (n = 8)
West syndrome (n = 13)	6 (46%)	4 (31%)
Lennox–Gastaut syndrome (n = 6)	3 (50%)	3 (50%)
Landau–Kleffner syndrome (n = 1)	1 (100%)	1 (100%)

Table 1 – Seizure etiology.

Etiology	Number of patients (n = 59)	Success at 12 months (n = 21)
Genetic	11 (19%)	7 (33%)
- SMEI (Dravet syndrome)	3	2 (67%)
- GLUT-1 deficiency	3	3 (100%)
- EFMR	1	0 (0%)
- GRIN2A mutation	1	0 (0%)
- MECP2 mutation	1	1 (100%)
- CDKL 5 mutation	1	1 (100%)
- SCN2A mutation	1	0 (0%)
Structural or metabolic	20 (34%)	6 (29%)
- Acquired disorders ^a	13	4 (31%)
- Mitochondrial disease	3	0 (0%)
- Cerebral dysgenesis	2	1 (50%)
- Tuberous sclerosis	1	1 (100%)
- Sturge Weber syndrome	1	0 (0%)
Unknown	28 (47%)	8 (38%)

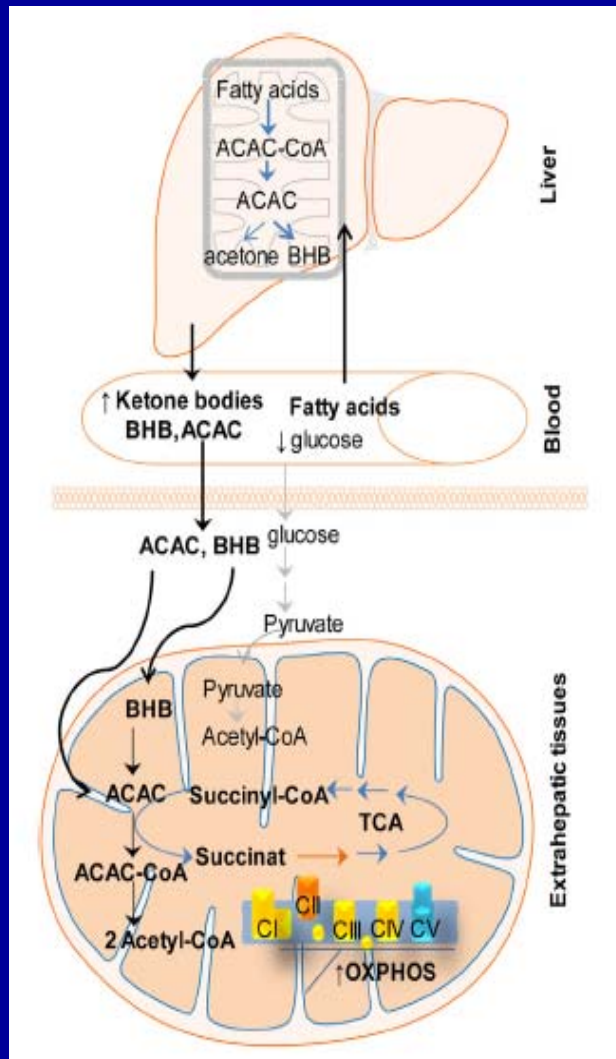


Diagnostic methods and treatment options for focal cortical dysplasia

^{1,2}Renzo Guerrini, ³Michael Duchowny, ⁴Prasanna Jayakar, ⁵Pavel Krsek, ^{6,7}Philippe Kahane, ⁸Laura Tassi, ¹Federico Melani, ⁹Tilman Polster, ¹⁰Véronique M. Andre, ¹¹Carlos Cepeda, ¹²Darcy A. Krueger, ^{13,14}J. Helen Cross, ¹⁵Roberto Spreafico, ¹⁶Mirco Cosottini, ¹⁷Jean Gotman, ¹⁸Francine Chassoux, ^{19,20}Philippe Ryvlin, ^{21,22,23,24}Fabrice Bartolomei, ²⁵Andrea Bernasconi, ²⁶Hermann Stefan, ²⁷Ian Miller, ²⁸Bertrand Devaux, ²⁹Imad Najm, ³⁰Flavio Giordano, ³¹Kristl Vonck, ¹Carmen Barba, and ³²Ingmar Blumcke

Epilepsia, 56(11):1669–1686, 2015

doi: 10.1111/epi.13200



CORPI KETOGENI
 principalmente prodotti nella
 matrice mitocondriale epatica
 esportati per via ematica ai vari organi
 per soddisfare le richieste energetiche

Fig. 1. The three ketone bodies acetoacetate (ACAC), β -hydroxybutyrate (BHB), and acetone are majorly produced in the mitochondrial matrix of liver cells during oxidation of fatty acids. ACAC and BHB are exported to extrahepatic tissues, where they are converted to acetyl-CoA. The acetyl-CoA is fueled into the citric acid cycle (TCA) to produce ATP via the OXPHOS. KD leads to an upregulation of fatty acid oxidation, concomitant lower blood glucose levels and subsequently lower glycolytic rate. Abbreviations: ACAC-CoA: acetoacetyl-CoA, CI: complex I, CII: complex II, CIII: complex III, CIV: complex IV, CV: complex V.

Neurobiochemical mechanisms of a ketogenic diet in refractory epilepsy

Patricia Azevedo de Lima,¹ Leticia Pereira de Brito Sampaio,^{II} Nágila Raquel Teixeira Damasceno^{III*}

¹ Universidade de São Paulo, Post-Graduate Program in Applied Human Nutrition, São Paulo/SP, Brazil. ^{II} Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo, Children's Institute, São Paulo/SP, Brazil. ^{III} Universidade de São Paulo, School of Public Health, Department of Nutrition, São Paulo/SP, Brazil.

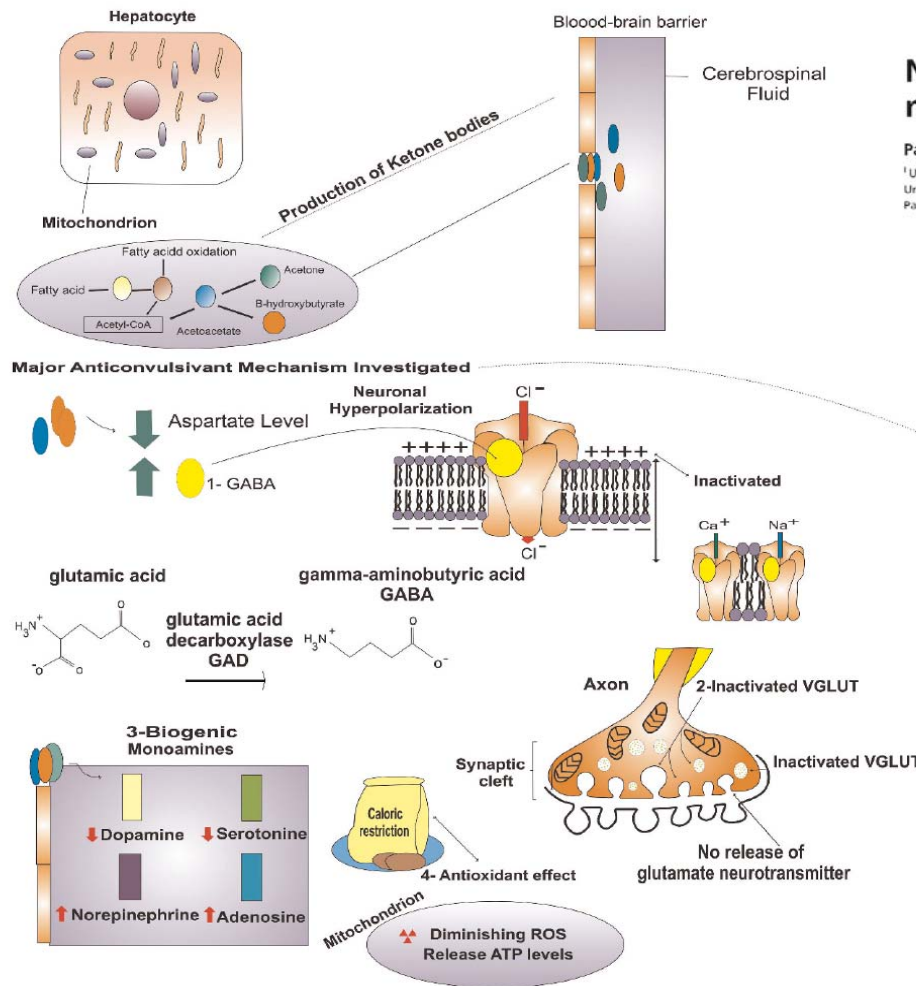


Figure 1 - Production of ketone bodies and potential primary anticonvulsant mechanisms: (1) GABA neurotransmitter (neuronal hyperpolarization and membrane channels); (2) inactivation of VGLUT and inhibition of glutamate neurotransmitter; (3) modified concentrations of biogenic monoamines; and (4) antioxidant mechanism of diminishing reactive oxygen species. For more information, please see text.

I meccanismi neurobiochimici coinvolti nella DK non sono del tutto chiariti

Azione dei corpi chetonici

Risorsa energetica

Modificazione pH influenza

il comportamento dei canali ionici e dei recettori dei neurotrasmettitori

Modulazione neurotrasmettitoriale (GABA, Glutammato)

Modulazione dei livelli delle monoamine biogeniche

Neuroprotezione

▼ modificazioni epigenetiche cromatina



Organelles in focus

Mitochondria: The ketogenic diet—A metabolism-based therapy*



Silvia Vidali^{a,1}, Sepideh Aminzadeh^{a,1}, Bridget Lambert^b, Tricia Rutherford^b, Wolfgang Sperl^c, Barbara Kofler^{a,*}, René G. Feichtinger^a

^a *Lara Bassi Centre of Expertise-THERAPEP, Research Program for Receptor Biochemistry and Tumor Metabolism, Department of Pediatrics, Paracelsus Medical University, Salzburg, Austria*

^b *Clinical Nutrition Vitaglo International Ltd, Liverpool, UK*

^c *Department of Pediatrics, Paracelsus Medical University, Salzburg, Austria*

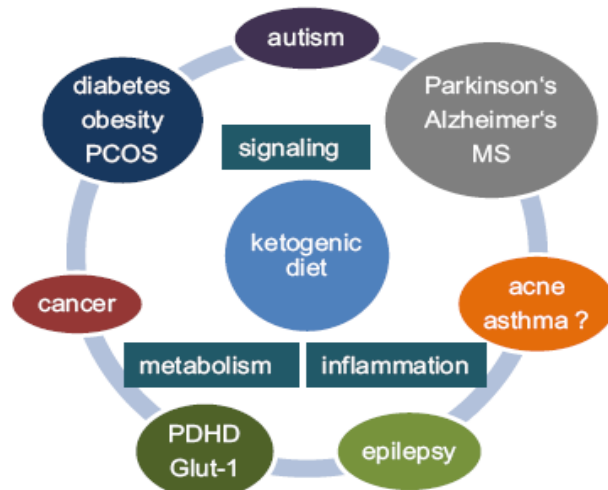


Fig. 2. Pleiotropic effects of the ketogenic diet. The therapeutic efficiency of a KD in a broad variety of diseases is mainly based on its ability to influence metabolism, cell signaling, and inflammation. A high-fat, low-carbohydrate diet causes a reorganization of metabolism. Metabolism: Parameters of metabolism and metabolites are known to correlate with disease severity (Paoli et al., 2011; Sharman et al., 2002;

modulazione di risposta alla febbre < IL-1beta ,TNFalfa e citokine proinfiammatorie

In modelli sperimentali: DK protegge il neurone da eccitotossicità glutamato stress ossidativo con > eliminazione eccesso radicali liberi contrastano disfunzione Mitochondriale e attivazione proteine apoptosiche

Advanced Pharmaceutical Bulletin

Adv Pharm Bull, 2014, 4(Suppl 2), 479-481
doi: 10.5681/apb.2014.071
<http://apb.tbzmed.ac.ir>



Editorial

Ketogenic Diet Provides Neuroprotective Effects against Ischemic Stroke Neuronal Damages

Sheyda Shaafi, Javad Mahmoudi, Ali Pashapour, Mehdi Farhoudi, Saeed Sadigh-Eteghad, Hossein Akbari*

Neurosciences Research Center (NSRC), Tabriz University of Medical Sciences, Tabriz, Iran.

Ketogenic diet exhibits anti-inflammatory properties

*†Nina Dupuis, *Niccolo Curatolo, *‡Jean-François Benoit, and *†§Stéphane Auvin

Epilepsia, 56(7):e95–e98, 2015
doi: 10.1111/epi.13038

Dieta Ketogena

Indicazioni potenziali alla DK

- Sclerosi laterale amiotrofica
- Parkinson's disease
- Alzheimer's disease
- Eemicrania
- Autismo
- Narcolessia
- Tumori cerebrali
- Esiti di trauma cranico

Dieta Ketogena

Controindicazioni all'uso di DK

Assolute

- difetti trasporto dei grassi (carnitina deficit primario,carnitina palmitoil transferasi (CPT) I o II deficit, carnitina translocasi deficit)
- difetti beta-ossidazione dei grassi (MCAD,LCAD,SCAD)
- porfiria
- deficit Piruvato- carbossilasi

Relative

- nutrizione inadeguata per ridotta compliance
- epilessia parziale se indicazione chirurgica (EEG,RM)



Contents lists available at www.sciencedirect.com

Epilepsy Research

journal homepage: www.elsevier.com/locate/epilepsyres



The ketogenic diet in infants – Advantages of early use



Anastasia Dressler^a, Petra Trimmel-Schwahofer^a, Eva Reithofer^a, Gudrun Gröppel^a, Angelika Mühlebner^a, Sharon Samuelli^a, Viktoria Grabner^a, Klaus Abraham^a, Franz Benninger^b, Martha Feucht^{a,*}

^a Department of Pediatrics and Adolescent Medicine, Medical University Vienna, Waehringer Guertel 18-20, 1090 Vienna, Austria

^b Department of Child and Adolescent Neuropsychiatry, Medical University Vienna, Waehringer Guertel 18-20, 1090 Vienna, Austria



Contents lists available at ScienceDirect

Seizure

journal homepage: www.elsevier.com/locate/yseiz



Ketogenic diet in adolescents and adults with epilepsy



Maromi Nei^{a,b,*}, Ly Ngo^d, Joseph I. Sirven^c, Michael R. Sperling^{a,b}

^a Jefferson Comprehensive Epilepsy Center, Philadelphia, PA, United States

^b Department of Neurology, Jefferson Medical College, Philadelphia, PA, United States

^c Mayo Clinic Scottsdale, Scottsdale, AZ, United States

^d Virtua Voorhees Medical Center, Voorhees, NJ, United States



Official Journal of the European Paediatric Neurology Society



Original article

Effectiveness of the ketogenic diet used to treat resistant childhood epilepsy in Scandinavia



Tove Hallböök^{a,*}, Arvid Sjölander^e, Per Åmark^b, Maria Miranda^c, Björn Bjurulf^d, Maria Dahlin^b

The Ketogenic Diet as Broad-Spectrum Treatment for Super-Refractory Pediatric Status Epilepticus: Challenges in Implementation in the Pediatric and Neonatal Intensive Care Units

Nicole H. Cobo, MD¹, Raman Sankar, MD, PhD^{1,2}, Kristina K. Murata, MSN, FNP-BC¹, Sarika L. Sewak, MPH, RD³, Michele A. Kezele, RD, CSP³, and Joyce H. Matsumoto, MD¹

Journal of Child Neurology
2015, Vol 30(2) 259–266
© The Author(s) 2014
Reprints and permission:
sagepub.com/journalsPermissions.nav
DOI: 10.1177/0883266314261192
jcn.sagepub.com

SPECIAL REPORT

Summary of recommendations for the management of infantile seizures: Task Force Report for the ILAE Commission of Pediatrics

Working Group: *Jo M. Wilmshurst, †William D. Gaillard, ‡Kollencheri Puthenveetil Vinayan,
§Tammy N. Tsuchida, ¶Perrine Plouin, #Patrick Van Bogaert, **Jaime Carrizosa, ††Maurizio Elia,
‡‡§§Dana Craiu, ¶¶Nebojsa J. Jovic, ##Doug Nordli, ***Deborah Hirtz, †††‡‡‡Virginia Wong,
§§§Tracy Glauser, ¶¶¶¶Eli M. Mizrahi, and ****J. Helen Cross

Epilepsia, 56(8): 1185–1197, 2015
doi: 10.1111/epi.13057

ORIGINAL ARTICLES

www.jpeds.com • THE JOURNAL OF PEDIATRICS



Ten-Year Single-Center Experience of the Ketogenic Diet: Factors Influencing Efficacy, Tolerability, and Compliance

Cintha Wibisono, B. Nutrition & Dietetics (Hons), B Comm¹, Natalie Rowe, BSc (Nutrition) Masters (Dietetics)²,
Erin Beavis, RN³, Helen Kepreotes, BSc Master Nutr & Diet², Fiona E. Mackie, MBBS, PhD, FRACP^{4,5},
John A. Lawson, B.Med., FRACP, PhD^{3,5}, and Michael Cardamone, BSc (Hons), PhD, MBBS, FRACP^{3,5}

(*J Pediatr* 2015;166:1030-6).

Dieta Ketogena

Effetti collaterali

Basso rischio di eventi avversi gravi.

Ruolo preventivo fondamentale nell'attenzione al monitoraggio.

Metabolici: ipoproteinemia, iperlipidemia o ipercolesterolemia
(14-59%)

ipocalcemia, deficit potassio o selenio, iperuricemia,
ipomagnesemia, acidosi, decremento livello aminoacidi

Gastrointestinali: vomito, diarrea, stipsi, dolori addominali (12-50%)

Calcolosi renale (3-7%)

Complicanze a lungo termine (DK > 2anni)

fratture ossee, calcolosi renale, riduzione crescita.

DURATA di DK: da minimo di 3 mesi, a 2 anni in media, fino a 6-12
anni in casi selezionati. **SOSPENSIONE** graduale in 2-3 mesi.

CONTROVERSY IN EPILEPSY



Dietary therapy is not the best option for refractory nonsurgical epilepsy

María Magdalena Vaccarezza and Walter Horacio Silva

Epilepsia, 56(9):1330–1334, 2015
doi: 10.1111/epi.13074



Dr. María Magdalena Vaccarezza is the Ketogenic Diet program director at the Hospital Italiano Buenos Aires.

EPILEPSY CURRENTS

Current Literature

In Clinical Science



Danger in the Pipeline for the Ketogenic Diet?

The Impact of the Ketogenic Diet on Arterial Morphology and Endothelial Function in Children and Young Adults With Epilepsy: A Case-Control Study.

Coppola G, Natale F, Torino A, Capasso R, D'Aniello A, Pironti E, Calabro R, Verrotti A. *Seizure* 2013;23:260–265.

Effects of Ketogenic Diet on Vascular Function.

Kapetanakis M, Liuba P, Odermarsky M, Lundgren J, Hallbook T. *Eur J Paediatr Neurol* 2014;18:489–494.

Pediatric Neurology 53 (2015) 233–237

Contents lists available at ScienceDirect



Pediatric Neurology

Journal homepage: www.elsevier.com/locate/pnu



Original Article

The Short-Term Effects of Ketogenic Diet on Cardiac Ventricular Functions in Epileptic Children

Önder Doksöz MD^{a,*,}, Kübra Çeleğen MD^{b,}, Orkide Güzel MD^{c,}, Ünsal Yılmaz MD^{c,}, Utku Uysal MD^{d,}, Rana İşgüder MD^{e,}, Mehmet Çeleğen MD^{b,}, Timur Meşe MD^a





Dieta Ketogena

Punti cardine per il corretto utilizzo di DK

- selezione dei pazienti
- pre – DK counseling
- induzione della ketosi
- follow up
- eventuale sospensione

Dieta Ketogena

Counseling pre-DK

Importanza della **Informazione**

- caratteristiche, modalità e finalità di DK e definire aspettative realistiche di miglioramento delle crisi per ogni paziente, per ottenere la maggior compliance possibile alla stretta aderenza alla DK
- potenziali vantaggi dopo un tempo minimo di 3 mesi
- effetti collaterali (nausea , vomito, complicanze mediche)
- individuazione di supporti ai famigliari : dietista, infermiere, medico
- contatti con PLS e la scuola
- diario per monitoraggio crisi, ipoglicemie, ketosi, adesione alla dieta

Dieta Ketogena

Importanza del **training** dei famigliari nella gestione di DK durante il ricovero

MEDICO : referente e responsabile principale della dieta

DIETISTA: responsabile compilazione e consegna della dieta e coinvolgimento della famiglia nell'applicazione a domicilio

INFERMIERE : spiega l'uso degli strumenti per il monitoraggio metabolico (glicemia, ketoni)

consegna del diario e istruzioni per corretta compilazione dei dati

Dieta Ketogena

Counseling pre- DK

Valutazione neurologica, pediatrica , nutrizionale

Neurologica

- rivalutazione dell'epilessia , riesame anamnestico della terapia
- EEG veglia e sonno, RM (eventuali alternative chirurgiche)
- Inquadramento neuropsicologico
- esami del sangue ed urine :

lattato, ammonio, profilo delle carnitine, determinazione aminoacidi plasmatici, ac. organici urinari, ac.grassi a catena lunga,media,corta

Dieta Ketogena

Pediatria

- Ecografia del cuore e addome , ECG
(attenti a: calcolosi renale,cardiomiopatia,epatopatia,RGE, dislipidemia)
- Esami del sangue:
emocromo, funzionalità epatica e renale, elettroliti, trigliceridi, colesterolo tot.,lipoproteine ad alta e bassa densità,calcio, zinco, magnesio,fosforo, EGA,dosaggio PTH, vitamina D, dosaggio AEDs, elettroforesi proteica, bilirubina tot. e frazionata
- Raccolta urine 24 ore: calciuria e creatininuria
- Liquor (se non chiara etiologia) : glucosio,proteine,lattato, folati,AA, neurotrasmettitori

Dieta Ketogena

Dietetica e nutrizionale

- misurazione di peso e altezza ,peso ideale/altezza
- Storia nutrizionale: preferenze alimentari, allergie, avversioni
- **Decisione del tipo di dieta di inizio:**
classica, MCT, Atkins modificata,basso indice glicemico (LGIT)
- calcolo delle calorie,liquidi e della ratio ketogena(o % olio MCT)
- utilizzo “ formula “ : età lattante, orale, enterale
- stabilisce i prodotti di supplementazione nutrizionale

Dieta Ketogena

Modalità di somministrazione di DK

Classica

(trigliceridi a lunga catena)

rapporto grassi/proteine + carboidrati 4:1 (>comune)

90% calorie dai grassi 10% da proteine e carboidrati

Olio MCT

40-60% calorie

incrementa la produzione di ketoni, miglior assorbimento,
trasporto diretto al fegato

Effetti collaterali: crampi addominali, diarrea, vomito

Meglio utilizzato in integrazione alla tradizionale DK per >> ketogenesi

Dieta Ketogena

Dieta ATKINS (modificata)

simile alla DK classica con rapporto ketogenico 1:1

Iniziale riduzione carboidrati (10g/die), non di proteine, liquidi, calorie
non richiede misurazione precisa del peso degli ingredienti né delle
porzioni. Più facile per adolescenti e adulti. Efficacia analoga

LGIT

Quota carboidrati/die 40-60% ,solo a basso indice glicemico(< 50)




Inducenti relativamente piccole variazioni di glicemia

DK in esclusiva Formula liquida (KetoCal Nutricia): 3:1/ 4:1

Dieta Ketogena

Inizio della DK-Induzione della ketosi

Metodo tradizionale prevede ospedalizzazione :

- un periodo di digiuno 12-48 ore (possibili complicanze)
 >> rapidità di risposta alla dieta
- monitoraggio ogni 6 ore di glicemia e produzione corpi chetonici
-  Beta-idrossibutirrato ematico > 2 mM  reintroduzione del cibo con incrementi /die di 1/3 delle calorie tot.
- rapporto grassi vs. carboidrati e proteine 4:1 più efficace nei primi tre mesi. In base all'età è preferibile utilizzo di ratio variabile (2:1 etc)
- nessuna restrizione di liquidi non calorici

Obiettivo: beta-idrossibutirrato 2-5 mM dopo 7 giorni

Dieta Ketogena

Inizio della DK-Induzione della ketosi

- La Ketosi viene raggiunta anche **senza digiuno**
- Inizio con apporto calorico senza restrizioni, seguito da incremento/die ratio DK 1:1, 2:1, 3:1, 4:1 con miglior adattamento del paziente (**Bergqvist et al., 2005**)
- graduale inizio del protocollo favorisce a tre mesi lo stesso risultato di riduzione delle crisi
- < frequenza di perdita di peso, ipoglicemia, acidosi

Dieta Ketogena

La nostra scelta metodologica

INDUZIONE DK :

Prima del ricovero

Dieta con rapporto 1:1 (utilizzando carboidrati a basso indice glicemico)

I° giorno di ricovero : dieta rapporto 2:1

II° giorno : rapporto 3:1 o 4:1

fino al raggiungimento della ketosi : ogni sei ore verifica

glicemia : non deve scendere > 65 mg/dl

beta idrossibutirrato ematico : > 2 mmMol

Dieta Ketogena

Supplementazioni raccomandate

Strettamente indicate

Calcio, vitamina D, multivitaminici, zinco, selenio

Opzionali

Citrato orale

Carnitina orale (50 mg/kg/die) se sintomi compatibili con deficit
(epatite, cardiomiopatia, deficit stenico diffuso, affaticabilità maggiore)

Dieta Ketogena

FOLLOW UP

Neurologico

- valutazione clinica dopo la dimissione:
a 8 e 15 gg se età < a 12 mesi ed EEG
in seguito a 1-3-6-12 mesi
- EEG a 1-3-6-12 mesi
- bilancio efficacia sull'andamento delle crisi di DK
- monitoraggio evoluzione cognitiva e dello sviluppo

Dieta Ketogena

FOLLOW UP

Pediatrico

ECG (ogni 6 mesi)

ECO addome (ogni 6 mesi)

Esami laboratorio (a 1-3-6-12 mesi) : emocromo, glicemia, albumina
funzionalità epatica e renale, elettroliti, EGA, profilo lipidico, elettroforesi
proteica, paratormone e vitamina D, osteocalcina, dosaggio AEDs

Analisi urine e raccolta urine 24 ore per creatininuria e

Calciuria (solo se preventivamente alterate)

Prevenzione/ trattamento degli effetti collaterali

Dieta Ketogena

FOLLOW UP

Dietetico-nutrizionale

- valutazione antropometrica (controllo regolare di peso e altezza > nel 1° a.di dieta . Frequente nel lattante età < a 2 anni)
- valutazione e adeguamento dei fabbisogni energetici e proteici
- revisione della appropriatezza della scelta del tipo di dieta (calorie, proteine, liquidi)
- revisione supplemento di vitamine e sali minerali
- verifica della compliance da parte della famiglia



Dieta Ketogena

FOLLOW UP

..... A CASA

- controllo **Ketonuria** mattino e sera per 3 mesi poi 1 v./sett.
- **livelli ottimali ketoni urinari : 8-16 mM al keto-diastrix**
- controllo **Beta-Irossibutirrato sierico** /12 ore fino a stabilizzazione poi a 1-3-6-12-24 mesi
in caso di sintomi riferibili a iperketosi o peggioramento delle crisi
- controllo **glicemia** ogni 12 ore (**ogni 6 ore nelle prime 48 ore se età < 12 mesi**). **Livelli ottimali: glicemia a 2.5-5mM**

SE glicemia <a 2.5mM e/o ketoni >6.5mM se sintomatici (pallore,tremore sudorazione) : somministrare glucosio,maltodestrine o succo di frutta

SE perdita di contatto : rapida somministrazione E.V. di glucosio

Dieta Ketogena

- Eric H.Kossoff et al.” Optimal clinical management of children receiving the ketogenic diet: Recommendations of the International Ketogenic Diet Study Group” *Epilepsia* 50(2):304-317,2009
- Pierangelo Veggiotti et al.” The ketogenic diet for Dravet syndrome and other epileptic encephalopathies : An Italian consensus” *Epilepsia* 52 (Suppl.2) : 83-89, 2011
- A.G.Christina Bergqvist et al. “Fasting versus gradual initiation of the Ketogenic Diet: A prospective , randomized clinical trial of efficacy”. *Epilepsia*,46 (11):1810-1819,2005