

Transition bei ketogenen Ernährungstherapien (KET) – Empfehlungen zur strukturierten Überleitung ins Erwachsenenalter

J. KLEPPER¹, A. DELLA MARINA², B. LEIENDECKER², T. HERBERHOLD³, S. HETHEY⁴, K. MÜLLER-SCHLÜTER⁵, G. KLUGER^{3,6}

¹ Klinik für Kinder- und Jugendmedizin mit Sozialpädiatrischem Zentrum, Klinikum Aschaffenburg-Alzenau, Am Hasenkopf 1, 63739 Aschaffenburg

² Abteilung für Neuropädiatrie, Universitätsklinikum Essen, Universität Duisburg-Essen, Hufelandstrasse 55, 45147 Essen

³ Schön-Klinik Vogtareuth, Fachzentrum für pädiatrische Neurologie, Neuro-Rehabilitation und Epileptologie, Krankenhausstraße 20, 83569 Vogtareuth

⁴ Kinder- und Jugendkrankenhaus Auf der Bult, Kinder- und Jugendneurologie/Epilepsiezentrum, Janusz-Korczak-Allee 12, 30173 Hannover

⁵ Epilepsiezentrum für Kinder und Jugendliche, Medizinische Hochschule Brandenburg, Ruppiner Kliniken, Hochschulklinikum, Fehrbelliner Strasse 38, 16816 Neuruppin

⁶ Forschungsinstitut Rehabilitation/Transition/Palliation, PMU Salzburg, Salzburg/Österreich

Zusammenfassung

Ketogene Ernährungstherapien (KET) sind etablierte Therapien von bestimmten Stoffwechselstörungen und Epilepsien im Kindes- und Jugendalter. Zunehmend erreichen mit KET behandelte pädiatrische Patienten das Erwachsenenalter. Nach erneuter Prüfung von Indikation und Form einer KET erfordert der Übergang (Transition) in die Erwachsenenmedizin in D-A-CH aufgrund anderer, meist der KET nicht genügenden Strukturen eine umfassende Vorbereitung der Patienten und deren sozialen Umfeldes sowie eine geordnete Übergabe von ärztlichen und diätetischen Informationen. Dies muss bereits frühzeitig im Jugendalter einsetzen und ist mit der Volljährigkeit nicht abgeschlossen. Die vorliegende Übersicht ergänzt nach Literatursuche und Expertenrunde ein existierendes Transitionsmodell für Epilepsiepatienten um aktuelle Empfehlungen zur Transition bei KET. Grundlage der vorliegenden Empfehlungen sind eine Literaturrecherche (Stand Januar 2020) zu den Stichworten „ketogene Diäten“ und „Transition“ sowie die Ergebnisse eines Expertentreffens im Januar 2020 in Frankfurt am Main (KET-Arbeitskreis). Vorschläge zur strukturierten Transition bei KET wurden in Anlehnung an aktuelle kanadische Empfehlungen zur Transition bei Epilepsiepatienten erarbeitet [1].

Schlüsselwörter

Transition – Ketogene Ernährungstherapien – ketogene Diät – pharmakoresistente Epilepsie – modifizierte Atkinsdiät – Glut1-Defekt – Pyruvat-Dehydrogenasemangel – Low Glycemic Index Treatment

Transition in ketogenic diet therapies – recommendations for a structured transfer protocol into adulthood

Abstract

Ketogenic dietary therapies are established treatments for selective metabolic diseases and intractable childhood epilepsies. When pediatric patients reach adulthood the indication for and the type of KDT need to be reevaluated. The transition into adult medicine needs to be planned in adolescence and does not end with full age. Structures of adult medicine are different and often insufficient to meet the medical and dietary needs of these patients. A structured preparation of patients and a standardized transfer of medical/dietary information are essential. Here we provide recommendations for transition of patients treated with ketogenic dietary therapies, based on literature search, expert opinion, and an existing guideline for transition in epilepsy patients in Canada [1].

Key words

Transition – ketogenic dietary therapies – ketogenic diet – intractable epilepsy – modified Atkins diet – Glut1 Deficiency Syndrome – PDH deficiency – Low Glycemic Index Treatment

Bibliography

Neuropädiatrie 2020; 19: 128–137, © Schmidt-Roemhild-Verlag, Luebeck, Germany: ISSN 1619-3873; NLM ID 101166293; OCoLc 53801270

Einleitung: Ketogene Ernährungstherapien (KET)

Ketogene Ernährungstherapien (KET, ehemals ketogene Diäten) sind fettreiche kohlenhydratreduzierte Diäten, die den metabolischen Zustand des Fastens imitieren. Deren Durchführung unterliegt ärztlicher und diätetischer Begleitung, mit dem Ziel, eine permanente Ketose aufrechtzuerhalten. Diese wirkt durch komplexe Mechanismen antikonvulsiv – daher sind KET bei schwer therapierbaren Epilepsien im Kindesalter indiziert. Die Ketone können Glukose als primäre Energiequelle des Gehirns weitgehend ersetzen – KET sind daher Therapie der Wahl bei zwei seltenen Erkrankungen des zerebralen Energiestoffwechsels: dem Glukose1-Transporter

(Glut1-Defekt) und dem Pyruvat-Dehydrogenase (PDH)-Mangel [6]. Die Wirksamkeit der KET wurde in zahlreichen Studien bewiesen – daher werden diese Therapien weltweit, insbesondere bei Kindern- und Jugendlichen eingesetzt.

KET umfassen klassische ketogene Diäten (kKD), die modifizierte Atkinsdiät (MAD) und das Low Glycemic Index Treatment (LGIT). Zu Indikation, Durchführung und Risiken von KET sei auf die aktuellen Empfehlungen einer internationalen Expertengruppe [7] und die AWMF-Leitlinie „Ketogene Diäten“ verwiesen (<http://bit.ly/AWMF-LL>, aktuell in Überarbeitung).

KET bei Erwachsenen

Es gibt eine zunehmende Datenlage zu Indikationen, Durchführung und Therapieerfolg von KET bei Erwachsenen [3]. So sind KET auch im Erwachsenenalter Therapie der Wahl bei Glut1-Defekt und PDH-Mangel. Die Mehrzahl der von Transition Betroffenen sind jedoch Patienten mit Epilepsiesyndromen und schwer behandelbaren Epilepsien, die aufgrund guter Anfallskontrolle unter KET diese Therapie fortführen sollten. Weitere in Diskussion befindliche und derzeit nicht fest etablierte Anwendungen von KET bei Erwachsenen sind milde kognitive Beeinträchtigung, Migräne, Motoneuron-Erkrankungen und Multiple Sklerose [8]. „Low-Carb“-Diäten zum Abnehmen oder als Lifestyle-Diät sind keine medizinischen Indikationen und damit nicht Gegenstand dieser Übersicht.

Das Problem Transition

Transition ist definiert als „... geplante und gezielte Überführung von Jugendlichen und jungen Erwachsenen mit chronischen Krankheiten von kinderzentrierten zu erwachsenenorientierten Versorgungssystemen“ [9]. Transition ist nach der Behin-

derntenkonvention der UN verbrieftes Recht und seit 2008 in Deutschland gesetzlich verankert. Dieser Übergang vom Jugendlichen zum Erwachsenen ist für Patienten, Eltern, Betreuer und behandelnde Ärzte gleichermaßen eine Herausforderung. Dies trifft im besonderen Maße auf Jugendliche mit komplexer Grunderkrankung, Mehrfachbehinderung oder schwer behandelbaren Epilepsien zu, da diese Patienten die Zusammenarbeit mehrerer Fachdisziplinen für ihre Betreuung brauchen.

Wenn KET im Rahmen der pädiatrischen Behandlung indiziert und erfolgreich waren, möchten diese Patienten und/oder deren gesetzlichen Betreuer die Therapie oft auch im Erwachsenenalter fortführen. Von Seiten der weiterbetreuenden Ärzte und Institutionen bestehen jedoch häufig wenig Kenntnis und teils viel Unverständnis über diese diätetischen-medizinischen Therapien. Fachkundige Diätberatung fehlt meistens ebenso wie ärztliches Wissen über Effektivität, Anwendung und Nebenwirkungen dieser Therapien [10].

Jugendliche mit KET oder deren Versorger sind in der Regel geschult und erfahren im täglichen Umgang mit der Diät. Sie nutzen moderne Medien und sind bei guter Effektivität motiviert, ihre Diät fortzuführen. Die Stoffwechselsituation ist in der Regel stabil. Dennoch benötigen sie auch im Erwachsenenalter, ebenso wie Sorgeberechtigte und Betreuer Diätberatung und die regelmäßige Mitbetreuung durch einen KET-kundigen Arzt. Die Patienten sind mit Erreichen der Volljährigkeit selbstverantwortlich, müssen aktiv ihre Diät, Arzttermine, Verlaufskontrollen und Bürokratie wie Versicherungen, Kostenübernahmen etc. organisieren. Ohne Vorbereitung sind sie, ihre Sorgeberechtigten und Betreuer damit meist überfordert. Erforderlich ist daher eine strukturierte Vorbereitung, die bereits im Jugendalter einsetzen muss. Bei Jugendlichen mit

Mehrfachbehinderung müssen KET durch ein ganzes Betreuerteam in Werkstatt und Wohnstätte etabliert werden.

Empfohlene Zeitachse (Abbildung 1)

Der Übergang in das Gesundheitssystem für Erwachsene sollte früh vorbereitet werden und ist nicht beendet, wenn der junge Erwachsene die Pädiatrie verlässt. Er sollte in sieben Stufen im 12. Lebensjahr beginnen und bis zum 20. Lebensjahr abgeschlossen sein (Abbildung 1) [1].

Bereits früh, d. h. mit Erreichen der Pubertät, sollte das Konzept der Transition vorgestellt sowie Ressourcen und Risikofaktoren geprüft werden (Abb. 1, Schritt 1, 2, 4). Der Transitionsprozess bietet auch Vorteile: so können Diagnosen neu überdacht und ggf. mit aktueller Diagnostik ergänzt werden (Abb. 1, Schritt 5); mit Eintritt in das Erwachsenenalter sind zudem zusätzliche Medikamente zugelassen und damit verfügbar. Mit Erreichen des 17. Lebensjahres, bei weiterhin bestehender Indikation für die Fortführung der KET, sollten dann Kenntnisse des Patienten bzw. dessen Sorgeberechtigten über die Anwendung einer KET mittels eines standardisierten Erhebungsbogens überprüft und eine pädiatrische Entlassmappe angefertigt werden (Abb. 1, Schritt 7).

Im Folgenden sind die für die KET ergänzenden Fragen und KET-spezifischen Inhalte der pädiatrischen Entlassmappe in Tabelle 1 aufgeführt:

„Pädiatrische Entlassmappe“

Die Pädiatrische Entlassmappe sollte für jeden Patienten individuell vorbereitet und erstellt werden. Sie besteht aus fünf Teilen:

Teil (A) enthält eine Übersicht der bisherigen Krankengeschichte unter Einschluss der anamnestischen, anfallssemiotologischen, (mutmaßlich) ätiologischen und aktuell klinisch relevanten Daten. Letzteres bezieht auch den Stand der kognitiven, emotionalen und sozialen Entwicklung des Teenagers zum Zeitpunkt der Transition mit ein. Daneben ist eine Übersicht über die bisherige Diagnostik aus klinischen und apparativen Untersuchungen (incl. EEG, Labor, Stoffwechseldiagnostik, bildgebende und genetische Untersuchungen) erforderlich – insbesondere, um ggf. sinnvolle Neubeurteilungen (z. B. molekulargenetische Untersuchungen gemäß letztem wissenschaftlich erreichbaren Stand) hervorzuheben. Ergänzt werden sollte dieser Teil durch die Angaben zur erfolgten und aktuellen Therapie (z.B. auch generelle Angabe per Kreuzchen zu erfolgten Therapieoptionen

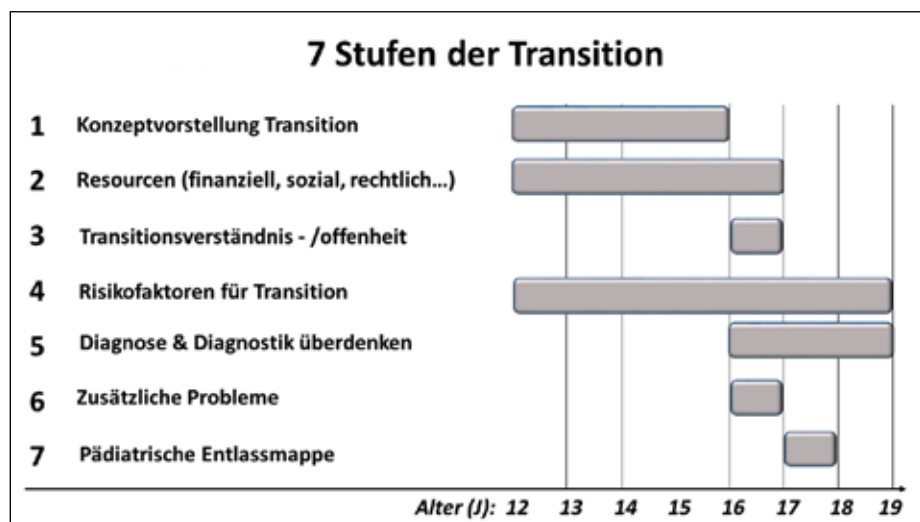


Abb. 1: Zeitstrahl und Element der Transition bei Epilepsiepatienten (nach [1])

Tab. 1a: Transitionsfragebogen ELTERN – BETREUER – SORGEBECHTIGTE

	FRAGEN	Nein, weiß mein Kind nicht	Nein, aber mein Kind lernt hier dazu	Weiß/macht mein Kind (bereits) teilweise	Ist für mein Kind klar/ die Regel	Trifft auf mein Kind nicht zu
1	Mein Kind versteht seine gesundheitliche Situation und wie seine Erkrankung zu behandeln ist (Anfallsform, Notfallbehandlung, Dauertherapie).					
2	Mein Kind kann Außenstehenden seine Erkrankung erklären (z. B. beim Arzt oder Notfallversorger, Schule, am Arbeitsplatz).					
3	Mein Kind nimmt aktiv an Gesprächen zu seiner Erkrankung im Rahmen der medizinischen Versorgung teil.					
4	Mein Kind organisiert Angelegenheiten seine Erkrankung betreffend selbst (Einnahme von Medikamenten, Organisieren von Arztterminen, Abheften und Bereithalten von Laborbefunden).					
5	Mein Kind weiß, wie ein Behandlungstermin vereinbart wird.					
6	Mein Kind kann Behandlern den Einfluss seiner Erkrankung auf seine Lebensumstände erläutern.					
7	Mein Kind hat einen Strategie, wenn es sich gestresst, deprimiert oder ängstlich fühlt.					
8	Mein Kind kennt den Einfluss der Erkrankung auf zukünftige Lebensaspekte wie Prognose der Erkrankung, Heirat, Kinderwunsch etc.					
9	Mein Kind weiß, wie es krankenversichert sein wird, wenn es nicht mehr über die Eltern versichert sein sollte.					
10	Mein Kind hat bei Arztbesuchen auch stets Zeit für ein Gespräch mit dem Behandler allein (ohne Eltern/Betreuer o. ä.).					
11	Mein Kind spricht über den Zusammenhang von Drogen, Alkohol etc. im Zusammenhang zu seiner Erkrankung.					
12	Mein Kind hat Gelegenheit zu Gesprächen über Sexualität und Elternschaft (u.a. im Zusammenhang mit seiner Erkrankung) (Einvernehmlichkeit, sexuell übertragbare Erkrankungen, Verhütung).					
13	Mein Kind kann in Phasen mit erhöhtem Stress/Druck auf Freunde, Familie oder anderweitige Unterstützung zählen.					
14	Mein Kind kennt die Berufswünsche, die mit einer Epilepsie nicht verwirklicht werden können.					
15	Mein Kind kennt den (rechtlichen) Zusammenhang von Fahreignung (Führen eines Kfz o. ä.) und Epilepsie (Führerscheineignung, Fahrschule u. a.).					
16	Mein Kind kennt seine Rechte als Mensch mit einer chronischen Erkrankung in unserer Gesellschaft (bzgl. Schule, Gemeinschaftsleben, Berufsleben).					
	ZUSATZFRAGEN BEI KET	Nein, weiß mein Kind nicht	Nein, aber mein Kind lernt hier dazu	Weiß/macht mein Kind (bereits) teilweise	Ist für mein Kind klar/ die Regel	Trifft auf mein Kind nicht zu
17	Mein Kind kann die Art seiner Ketogenen Ernährungstherapie benennen und kennt den zulässigen Anteil an Kohlenhydraten in dieser Diät.					
18	Mein Kind hat eine Schulung zu Ketogenen Ernährungstherapien erhalten.					
19	Mein Kind hat ein Ketosemessgerät und kann damit auch selbst messen.					
20	Mein Kind kennt seine Zielwerte für die zu messende Ketose.					
21	Mein Kind hat Urinteststreifen zur Ketosemessung und kann damit umgehen.					
22	Mein Kind kann selbst Mahlzeiten der Ketogenen Ernährungstherapie zubereiten.					
23	Mein Kind kennt Diätfehler.					
24	Mein Kind kennt Situationen, die seine Ketose negativ beeinflussen können.					
25	Mein Kind kennt Medikamente, die seine Ketose negativ beeinflussen können.					
26	Mein Kind weiß, wie es reagieren muss, wenn es zu Diätfehlern gekommen ist.					
27	Mein Kind hat selbstständig Kontakt zu einer Diätberatung oder kann diesen herstellen.					
28	Mein Kind weiß, welche Diätberatung ihm auch als Erwachsener weiterhelfen kann.					
29	Mein Kind ist bereit für die Transition.					

Fortsetzung Tab. 1a: Transitionsfragebogen ELTERN – BETREUER – SORGEBECHTIGTE

Zusatzfragen für Eltern / Betreuungspersonen	Nein, weiß mein Kind nicht	Nein, aber mein Kind lernt hier dazu	Weiß/macht mein Kind (bereits) teilweise	Ist für mein Kind klar/ die Regel	Trifft auf mein Kind nicht zu
... ist mir das Recht meines Kindes auf Vertraulichkeit und Einverständnis bekannt.					
... sind mir Quellen und Ressourcen in unserem Gesellschafts-/Gesundheitssystem zur Unterstützung der Transition zur Unterstützung der Transition/des Prozesses zur Weiterversorgung in der Erwachsenenmedizin bekannt.					
... arbeite ich zusammen mit meinem Kind an einem Plan für den Übergang in die Erwachsenenmedizin.					
... sind mir zukünftige Wohnbedürfnisse für mein Kind klar.					
... kenne ich Unterstützungsmaßnahmen bei Behinderungen.					
... kenne ich Finanzierungsquellen für die Bedürfnisse meines Kindes.					
... habe ich Vorkehrungen im Falle meines unerwarteten Todes (Nachlass) getroffen					
... glaube ich, meinem Kind Selbstständigkeit und die Fähigkeit, sich selbst zu vertreten, mitgeben zu können.					
... spreche ich mit meinem Kind über Berufswünsche/-pläne und inwieweit die Gesundheits-/Krankheitsumstände dies beeinflussen.					

wie medikamentöse Therapie, metabolische Therapie mittels KET, Epilepsiechirurgie, Stimulationsverfahren (Vagusnervstimulation, Tiefenhirnstimulation), mit aktuellen Serumspiegeln für die aktuelle Pharmakotherapie. Bisherige Nebenwirkungen der KET und deren weitere Therapie werden angemerkt.

Bei Stoffwechseldefekten beinhaltet dieser Teil eine kurze Übersicht über die Erkrankung bzw. entsprechende fachspezifische Seiten, die darüber aufklären.

Teil (B) enthält Ergebnisse der (neuro-)psychologischen Untersuchungen und Angaben zu sozialrechtlich wichtigen Aspekten (Grad der Behinderung, Merkzeichen, Pflegegrad, sozialrechtlicher Support u.a.).

Teil (C) enthält die Transitionsfragebögen für Patient sowie seiner Eltern/

Sorgeberechtigte/Betreuer (siehe Tabelle 1a, b).

Teil (D) enthält einen Notfallplan/Plan zur Abortivmedikation und/oder Plan bei Stoffwechselproblemen i. R. der Therapie (z. B. bei KET). Hier werden auch bekannte Nebenwirkungen und die empfohlenen Kontrollen aufgezählt.

Teil (E) definiert die sich aus der bisherigen Behandlung und ggf. mit dem Patienten zusammen formulierten in die Zukunft gerichteten Behandlungsziele. Ergänzt wird dies durch kurze Angaben zum sozialen und finanziellen Rahmen des zur Transition anstehenden Teenagers.

Teil (F) enthält alle Kontaktdaten der spezialisierten Einrichtungen bzw. Fachkollegen mit Kenntnissen der KET (Liste der Epilepsiezentren, Liste der Ernährungsfachkräfte).

Transitionsprobleme bei KET

Die Strukturen des Gesundheitssystems für Erwachsene in Deutschland unterscheiden sich maßgeblich von denen der Pädiatrie. Während die meisten Neuropädiater Kenntnisse im Umgang mit KET haben und zusammen mit Ernährungsfachkräften und dem betreuenden Kinderarzt die Betreuung des Patienten übernehmen können, trifft dies für Neurologen und Internisten nicht zu. Es gibt in Deutschland auch deutlich weniger interdisziplinäre Angebote für erwachsene Patienten mit komplexen Erkrankungen: während in der Pädiatrie ein Sozialpädiatrisches Zentrum (SPZ) auf 500.000 Einwohner kommt, ist für Erwachsene ein MZEB auf eine Million Einwohner geplant. Auch bei der diätetischen Versorgung besteht eine andere Situation – während SPZs und pädiatrische Stoffwechselzentren häufig Ernährungsfachkräfte im Team haben, ist dies bei Erwachsenen und Medizinischen Zentren für Erwachsene mit Behinderung (MZEB) oft nicht vorgesehen und damit nicht finanziert. Vielfach ist die Überweisung an eine niedergelassene Ernährungsfachkraft in freier Praxis die einzige Möglichkeit für den Patienten, Unterstützung zu bekommen. Dies ist schematisch in Abbildung 2 dargestellt.

Sozioökonomische Faktoren

Der Übergang von einer pädiatrischen zu einer erwachsenenzentrierten medizinischen Versorgung ist, insbesondere für Kinder und Jugendliche mit einer Epilepsie oder Stoffwechselstörung, sowie

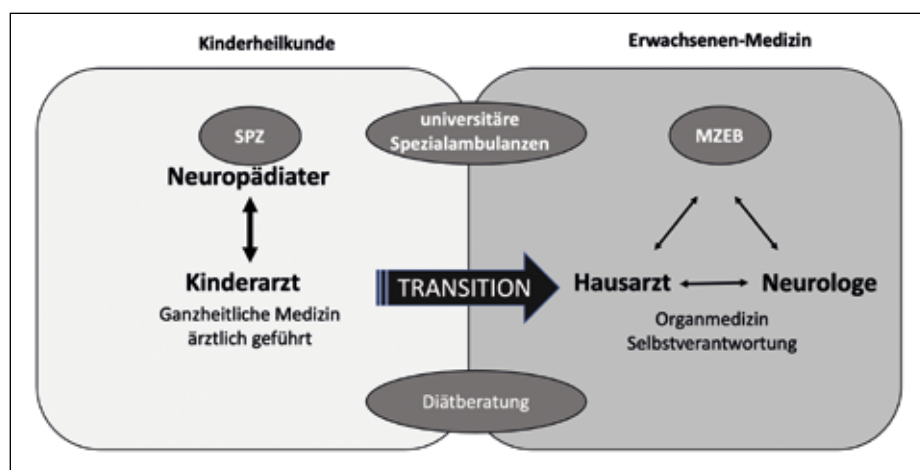


Abb. 2: Die verschiedenen Versorgungssysteme in Kinderheilkunde und Erwachsenen-Medizin in Deutschland

Tab. 1b: Transitionsfragebogen TEENAGER

	FRAGEN	Nein	Ist neu, muss ich lernen	Mache ich teilweise	Mache ich regelmäßig	Trifft auf mich nicht zu
1	Ich kann meine gesundheitliche Situation beschreiben und die notwendigen medizinischen Bedürfnisse erklären.					
2	Ich kenne auslösende/triggernde Faktoren für meine Anfälle und weiß, wie deren Einfluss zu vermindern ist.					
3	Ich weiß, was bei mir im Notfall zu tun ist (Erste Hilfe, Notfall-Medikation, Info an Rettungsdienst/Notarzt).					
4	bei Auftreten ungewöhnlicher Veränderungen im Zusammenhang mit meiner Erkrankung (z. B. Nebenwirkungen der Medikation).					
5	Ich kenne die Wirkstoffe und die Handelsnamen meiner Medikamente.					
6	Ich weiß über die korrekte Einnahme meiner Medikamente (Art der Einnahme, Zeitpunkte u. a.) Bescheid und ...					
7	... ich habe ein System, mit dem ich mir die regelmäßige Einnahme der Medikamente in Erinnerung rufen kann/erleichtere.					
8	Ich weiß, wann, bei wem und auf welche Weise ich neue Medikamente bekomme, wenn mein Vorrat zu Ende geht (z. B. Rezeptausstellung).					
9	Ich habe Informationen erhalten, dass und auf welche Weise bestimmte Medikamente Schwangerschaft und Verhütung beeinflussen.					
10	Ich kenne die Kontaktdaten zu meiner/m Ärztin/Arzt, um einen Termin zu vereinbaren/zu ändern.					
11	Vor einem Arzttermin stelle ich meine Fragen zusammen.					
12	Die Informationen zu meiner Erkrankung (Anfallskalender, Termine, Medikamenten(liste), Verlauf u. a.) habe ich gebündelt beisammen.					
13	Ich kann meine Arzttermine allein wahrnehmen.					
14	Ich habe bei Arztbesuchen auch stets Zeit für ein Gespräch mit dem Behandler allein (ohne Eltern/Betreuer o. ä.).					
15	Während der Arzttermine spreche ich für mich und kann meine Wünsche und Bedürfnisse selbst formulieren/äußern.					
16	Ich habe bereits Gespräche über Sexualität und Elternschaft (im Zusammenhang mit meiner Erkrankung) mit meinen Behandlern führen können (Einvernehmlichkeit, sexuell übertragbare Krankheiten, Verhütung).					
17	Ich kenne den Zusammenhang von Faktoren der alltäglichen Lebensgestaltung zu meiner Erkrankung (z. B. Schlafentzug, Konsum von Alkohol oder Drogen, u.a.)					
18	Ich kenne den (rechtlichen) Zusammenhang von Fahreignung (Führen eines Kfz o. ä.) und Epilepsie (Führerscheineignung, Fahrschule u.a.).					
19	Ich habe Informationen darüber, wie meine Gesundheit/Erkrankung Einfluss auf meine Berufswahl, Ausbildungsmöglichkeiten und zukünftige Berufstätigkeit hat.					
20	Ich weiß über gesetzliche Regelungen im Zusammenhang mit einer chronischen Erkrankung/Epilepsie Bescheid und wie ich zusätzliche Hilfestellungen in diesem Zusammenhang bekommen kann.					
21	Ich kenne die Leistungen meiner Krankenkasse im Zusammenhang mit meiner Erkrankung.					
22	Ich weiß, wie es mit meiner Krankenversicherung weitergeht, wenn ich nicht mehr über meine Eltern versichert sein sollte.					
23	Ich kann die Begriffe Privatsphäre und Vertraulichkeit im Zusammenhang mit meiner Erkrankung einordnen und wie im Arzt-Patienten-Verhältnis Entscheidungen getroffen werden.					
24	Wenn ich mich dazu entscheide, so weiß ich, wie ich meine Epilepsie gegenüber Freunden, Klassenkameraden, Kollegen etc. offenlege.					
25	Ich weiß, wie ich Unterstützung erhalten kann, wenn ich mich (durch meine Erkrankung) gestresst, deprimiert oder ängstlich fühle.					
26	Ich kann die Unterschiede zwischen Kinder-/Jugendmedizin und Erwachsenenmedizin einschätzen und weiß, was ich (an geänderten Bedingungen) bei Versorgung als Erwachsener zu erwarten habe.					
27	Ich habe einen Epilepsieausweis/Epilepsiepass.					
28	Ich habe an einer Schulung für Epilepsie-Patienten teilgenommen.					

Fortsetzung Tab. 1b: Transitionsfragebogen TEENAGER

	ZUSATZFRAGEN BEI KET	Nein	Ist neu, muss ich lernen	Mache ich teilweise	Mache ich regelmäßig	Trifft auf mich nicht zu
29	Ich kann die Form meiner Ketogenen Diät benennen und kenne den zulässigen Anteil an Kohlenhydraten in dieser Diät.					
30	Ich habe eine Schulung zur Ketogenen Ernährung erhalten.					
31	Ich habe ein Ketosemessgerät, kann damit auch selbst messen.					
32	Ich kenne meine Zielwerte für die zu messende Ketose.					
33	Ich habe Urinteststreifen zur Ketosemessung und kann damit umgehen.					
34	Ich habe einen Ausweis für die Therapie mit Ketogener Ernährungstherapie.					
35	Ich kann selbst Mahlzeiten der Ketogenen Ernährung zubereiten.					
36	Ich kenne Situationen, die meine Ketose negativ beeinflussen können.					
37	Ich weiß, wie ich reagiere, wenn es zu Diätfehlern gekommen ist.					
38	Ich habe Kontakt zu einer Diätberatung oder kann diesen herstellen.					
39	Ich weiß, welche Diätberatung mir auch als Erwachsener weiterhelfen kann.					

für ihr soziales Umfeld mit vielen Wechsels und Neuerungen behaftet. Mit dem Übergang der medizinischen Betreuung ins Erwachsenenalter gehen neue soziale Anforderungen, unbekannte gesetzliche Bedingungen und Unterstützungsmöglichkeiten einher. Bei circa 40 % aller chronisch kranken Jugendlichen gelingt der Übergang nicht oder nur verzögert [5]. Dabei bietet die Transition bei Patienten mit komplexen Epilepsien aufgrund der altersspezifischen Veränderungen der Epilepsien die Chance einer Neubewertung von Diagnostik und Therapie [9]. Strukturierte Transitionsprogramme, z. B. das „Berliner Transitionsprogramm“ können helfen den Übergang zu sichern, Informationen für Betroffene und Ärzte zu vermitteln und mit einem fallbegleitenden Case-Management, finanziert durch Krankenkassen, unterstützen [4]. Dabei gilt es nicht nur zum Zeitpunkt der Transition.

- den Übergang schrittweise und unter Zuhilfenahme von Familie, Schule und kommunaler Hilfen (z. B. Einzelfallhilfen) mit dem Betroffenen vorzubereiten,
 - medizinische und teilhabeorientierte Ziele neu zu fassen und
 - die Motivation und Wünsche des Betroffenen ernst zu nehmen,
- sondern vor allem Sicherheit und Unabhängigkeit im Umgang mit der KET herzustellen und in der angestrebten Lebenswelt des herangewachsenen Patienten zu etablieren.

Ungeklärte Fragen

Noch fehlen ausreichende Daten zu KET im Erwachsenenalter, um Empfehlun-

gen zu den verschiedenen Diätformen zu geben. Generell sind klassische ketogene Diäten für Erwachsene auch bei Therapieerfolg nur sehr schwer durchzuhalten – einfacher durchzuführende Diäten wie die modifizierte Atkinsdiät (MAD) und das Low Glycemic Index Treatment (LGIT) werden dagegen zunehmend und auch nachhaltig eingesetzt [8]. Potentielle Nebenwirkungen der KET müssen weiterhin regelmäßig erfasst werden und die Indikation/Fortführung der KET entsprechend geprüft werden. Es besteht Konsens, dass bei Störungen des zerebralen Energiestoffwechsels wie Glut1-Defekt und Pyruvat-Dehydrogenase-Mangel, bei denen Ketone als alternative Energieträger intrazerebral Glukose ersetzen, die KET, die eine hohe Ketose erreicht (in der Regel eine kKD) durchgeführt werden sollte. Im Gegensatz dazu ist es bei schwer therapiebaren Epilepsien unklar, ob die Höhe der Ketose überhaupt entscheidend ist [6, 7].

Zur Anwendung von KET bei Schwangerschaft und Stillzeit sowie zu möglichen Medikamenten-Interaktionen von Antikonvulsiva mit KET liegen nur einzelne Fallberichte vor – hier sind derzeit keine Empfehlungen möglich [11].

Schlussfolgerung und zukünftige Herausforderungen

Wie bei vielen anderen hochspezialisierten Therapien von seltenen pädiatrischen Erkrankungen auch, stellt die Phase des Erwachsenwerdens unter einer KET eine besondere Herausforderung dar. Die Überführung von Jugendlichen und jungen Erwachsenen von kinder- zu erwachsen-orientierten Versorgungssys-

temen bedarf einer zielorientierten Planung (=„Transition“). Darauf haben die Patienten nach der Behindertenkonvention der UN, auch in Deutschland seit 2008 gesetzlich verankert einen Anspruch. Wir halten es für wichtig, beim Transitionsprozess die Ziele der KET zusammen mit dem Patienten selber, ggfs. mit den Sorgeberechtigten/Betreuern, Ärzten/-innen und Ernährungsfachkräften neu (am besten schriftlich) festzulegen.

Analysiert man die Transition von Patienten unter KET in Deutschland, mangelt es derzeit allerdings sowohl an ausreichend wissenschaftlichen Daten zu KET bei Erwachsenen als auch an organisatorischen und personellen Strukturen einschließlich der finanziellen Vergütung der an der Transition beteiligten Berufsgruppen. Eine Umfrage im unseren Fachkreis ergab, dass nur in zwei von 11 Zentren ein erfolgreiches Transitionsprogramm besteht.

Aus unserer Sicht sollte die Berufsgruppe der Ernährungsfachkräfte die Patienten für die gesamte Dauer der KET (z. T. viele Jahre) betreuen und die Kompetenz dafür in ihrer Berufsausbildung oder als Zusatzqualifikation strukturierterwerben. Im ärztlichen Bereich plädieren wir eher für einen Wechsel vom (Neuro-)Pädiater zu einem Erwachsenen-Mediziner (u.a. Neurologen, Internisten), ggfs. in einem spezialisierten überregionalen Zentrum (s. Abbildung 2). Dieser benötigt allerdings Fortbildungsangebote zum Thema „KET“, um – z. B. per „Telemedizin“ – den Hausarzt vor Ort beratend zur Verfügung zu stehen. Sicher wird eine langfristige KET im Erwachsenenalter nur gelingen, wenn diese gemeinsam mit dem Patienten zielorientiert und möglichst einfach durchgeführt wird.

Danksagungen

Unser Dank gilt allen Mitgliedern des KET-Arbeitskreises, einer Expertenrunde, die sich jährlich mit aktuellen Problemen betreffend KET befasst. Im Besonderen gilt unser Dank allen Beteiligten der zwei Workshops „KET und Transition“ im Rahmen des letzten Treffens des Arbeitskreises am 16. Januar 2020 in Frankfurt am Main.

Interessenskonflikte

Der korrespondierende Autor weist auf folgende Beziehung hin: Jörg Klepper, Bärbel Leiendecker, Sen Hethey, Gerhard Kluger, Thomas Herberhold, Karen Müller-Schlüter und Adela Della Marina geben an, Honorare für Vortragstätigkeit von der Firma Nutricia GmbH, Frankfurt am Main, erhalten zu haben. Der vorliegende Artikel wurde selbstständig und ohne Einflussnahme Dritter von den aufgeführten Autoren verfasst.

Literatur

1. Andrade DM, Bassett AS, Bercovici E et al. (2017) Epilepsy: Transition from pediatric to adult care. Recommendations of the Ontario epilepsy implementation task force. *Epilepsia* 2017, 58(9), 1502-1517.
2. Arzimanoglou A, French J, Blume WT et al. (2009) Lennox-Gastaut syndrome: a consensus approach on diagnosis, assessment, management, and trial methodology. *Lancet Neurol.* 2009 Jan;8(1): 82-93.
3. Cervenka MC, Henry-Barron BJ, Kossoff EH. (2016) Is there a role for diet monotherapy in adult epilepsy? *Epilepsy Behav Case Rep.* 2016, 20(7), 6-9.
4. Findorff J, Müther S, von Moers A et al. (2016) Das Berliner Transitionsprogramm. Sektorübergreifendes Strukturprogramm zur Transition in die Erwachsenenmedizin. De Gruyter, Berlin
5. Geerlings RPJ, Gottmer-Welschen LMC, Macchielse JEM et al. (2019) Failed transition to independence in young adults with epilepsy: the role of loneliness. *Seizure* 69: 207-212.
6. Klepper J. (2012) GLUT1 deficiency syndrome in clinical practice. *Epilepsy Res.* 2012, 100(3), 272-277.
7. Kossoff EH, Zupec-Kania BA, Auvin Set al. (2018) Optimal clinical management of children receiving dietary therapies for epilepsy: Updated recommendations of the International Ketogenic Diet Study Group. *Epilepsia Open* 2018, 3(2), 175-192.
8. McDonald TJW1, Cervenka MC. (2018) Ketogenic Diets for Adult Neurological Disorders. *Neurotherapeutics* 2018, 15(4), 1018-1031.
9. Sondergutachten "Koordination und Integration", BMfG 2009
10. Kossoff EH, Henry BJ, Cervenka MC. (2013) Transitioning pediatric patients receiving ketogenic diets for epilepsy into adulthood. *Seizure* 2013, 22(6), 487-9.
11. van der Louw EJ, Williams TJ, Henry-Barron BJ et al. (2017) Ketogenic diet therapy for epilepsy during pregnancy: a case series. *Seizure* 2017, 45, 198-201.

Korrespondenzadresse

Prof. Dr. med. Jörg Klepper
Klinik für Kinder- und Jugendmedizin
Klinikum Aschaffenburg-Alzenau
Am Hasenkopf 1, 63739 Aschaffenburg
Tel.: 06021-32-3601, Fax: 06021-32-3699
Joerg.klepper@klinikum-ab-alz.de