

RÉGIME CÉTOGÈNE ET ÉPILEPSIE

FOIRE AUX QUESTIONS



Ce livret vous a été remis par votre professionnel de santé suite au diagnostic d'une épilepsie pharmaco-résistante et dans le cadre de la mise en place ou du suivi d'un régime cétogène.

Pour faciliter un apprentissage continu sur le régime cétogène (RC), nous avons rassemblé une liste de questions fréquemment posées par les parents dans le cadre de son initiation.

Ces questions ont été traitées par des experts dans le domaine pour vous fournir des réponses claires et approfondies mais elles ne remplacent pas l'avis de votre équipe médicale.



TABLE DES MATIÈRES

Introduction au régime cétogène	4
Recommandations et efficacité	7
Les effets du Régime Cétogène	8
Suivi du Régime Cétogène	11
Régime cétogène et nutrition entérale	13
Régime cétogène en pratique	15
Outils pour faciliter le régime cétogène	19
Bibliographie	20



Pour quelles indications doit-on recommander le RC ?

- Les personnes épileptiques en échec de contrôle de leurs crises avec 2 à 3 MAEs, indépendamment de l'âge ou du sexe, et en particulier dans certains syndromes épileptiques précoces (syndrome de Lennox-Gastaut, épilepsie myoclonique-astatique, syndrome de Dravet), et les épilepsies symptomatiques pour lesquelles une chirurgie épileptique est contre-indiquée (ex : la sclérose tubéreuse de Bourneville)⁴.
- Les patients qui ne tolèrent pas et/ou présentent des effets secondaires graves liés à la prise de MAEs⁴.
- Les personnes atteintes par quelques rares maladies métaboliques avec altération du métabolisme énergétique :
 - Un déficit en transporteur de glucose intra cérébral (déficit en Glut 1 ou maladie de De Vivo)
 - Un déficit en pyruvate déshydrogénase (DPDH)
 - Certains déficits de la chaîne respiratoire mitochondriale
 Le régime cétogène est préconisé la vie durant tant qu'une autre alternative thérapeutique n'a pas été découverte

Le syndrome de déficit en Glut1

Le syndrome de déficit en Glut1 (Glut1DS) est un trouble génétique rare causé par un défaut de transport du glucose vers le cerveau, entraînant un dysfonctionnement cérébral et une croissance altérée. Cette condition chronique, souvent dominée par l'épilepsie dans la petite enfance et les troubles du mouvement par la suite, a été diagnostiquée pour la première fois en 1991.

Le traitement à vie par un RC adapté à l'âge est la norme de soins. Il est actuellement la thérapie la plus efficace pour le Glut1DS, fournissant une source additionnelle de carburant - les corps cétoniques - pour le métabolisme énergétique du cerveau⁵.

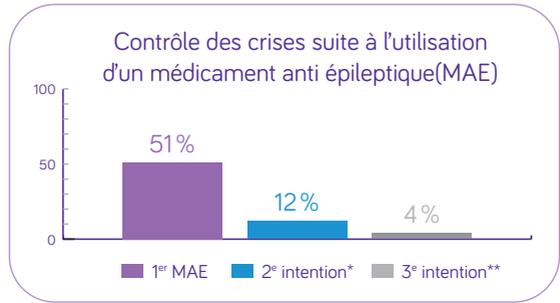
Le déficit en pyruvate déshydrogénase

Le DDPH est un trouble neurométabolique rare causé par une carence enzymatique dans le complexe de la pyruvate déshydrogénase. Le début et la sévérité de la maladie dépendent du niveau d'activité de ces enzymes. Le début du DDPH est inconnu mais peut survenir tôt dans la vie. Les symptômes peuvent varier, allant du retard cognitif à divers symptômes neurologiques⁶.

INTRODUCTION AU RÉGIME CÉTOGÈNE

Qu'est-ce que l'épilepsie pharmaco-résistante (EPR) ?

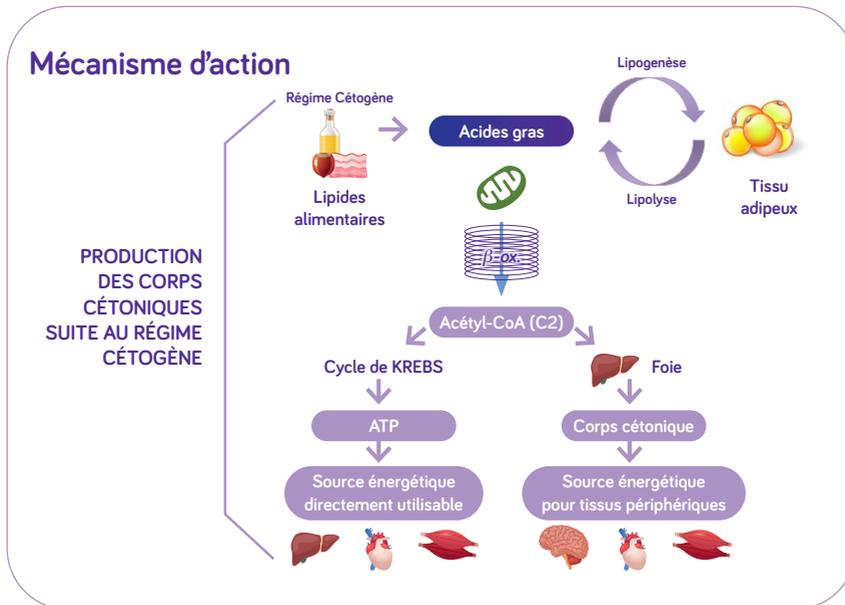
L'EPR ou épilepsie réfractaire correspond à l'échec de traitement par deux médicaments antiépileptiques (MAEs) appropriés ou plus pour atteindre la liberté de crises¹.
 Chez plus de 36% des patients atteints d'épilepsie, les crises sont insuffisamment contrôlées par les MAEs¹.
 Les MAEs sont fréquemment responsables d'effets secondaires tels que la somnolence, la vision floue, les vertiges, l'état nauséux et les vomissements².
 À chaque nouvel essai d'introduction de MAEs, le contrôle des crises diminue comme le démontre un consensus clinique³.



* Soit nouvelle molécule de classe différente ou bithérapie.
 ** Soit nouvelle molécule de classe différente ou bithérapie ou trithérapie

Quels sont les mécanismes d'action du RC ?

Il n'existe pas de mécanisme unique permettant d'expliquer l'effet du RC dans les EPR. Malgré près d'un siècle d'utilisation, les mécanismes sous-jacents de l'efficacité clinique du RC restent inconnus. On pense qu'un mécanisme clé de cette prise en charge est la génération de cétones, fournissant aux cellules cérébrales (neurones et astrocytes) une source d'énergie plus efficace que le glucose, entraînant des changements métaboliques bénéfiques en aval, tels qu'une augmentation des niveaux d'adénosine, qui pourraient avoir des effets sur le contrôle des crises.⁹



La mise en place du RC doit-elle obligatoirement se faire à l'hôpital ?

La mise en place du RC se réalise généralement à l'hôpital, bien que quelques centres de neurologie aient réalisé cette initiation à domicile en réduisant progressivement les glucides de l'alimentation pour éviter l'apparition chez le patient d'hypoglycémies accompagnées d'hypercétose. Cependant, cette approche nécessite une grande disponibilité du neurologue et du diététicien en dehors du cadre hospitalier, impliquant des consultations rapprochées qui ne sont pas toujours compatibles avec leurs charges de travail²³.

RECOMMANDATIONS ET EFFICACITÉ

Quelles sont les lignes directives (guidelines) de référence pour bien appliquer le RC ?

Il existe des recommandations cliniques d'experts internationaux pour guider la pratique clinique de la thérapie cétogène chez les nourrissons⁷, les enfants⁴ et les adultes⁹ atteints d'EPR.

En 2020, de nouvelles recommandations ont été publiées pour l'utilisation du RC dans la prise en charge alimentaire du Glut1DS⁵.

Quelles sont les preuves de l'efficacité du RC dans les EPR ?

De nombreuses études bibliographiques démontrent l'efficacité du RC en termes de réduction des crises chez les enfants atteints d'EPR¹¹⁻¹⁴.

La recherche suggère qu'un peu plus de la moitié des enfants suivant le RC connaissent une amélioration de 50% ou plus des crises, avec 10 à 15% atteignant une liberté totale des crises¹³. Toutes les variantes du RC donnent des résultats similaires en termes de capacité à contrôler les crises. En plus du contrôle des crises, le RC a été signalé comme améliorant la qualité du sommeil^{15,16}, le comportement, et développant la vigilance, la réactivité, la cognition et l'adaptation sociale^{17,18}. Les enfants qui répondent positivement au RC suivent cette diète au minimum deux ans avant de tenter de l'arrêter. Certains centres de neurologie appliquent les mêmes critères aux patients adultes mais l'observance est en général beaucoup plus difficile à obtenir. Les personnes atteintes de Glut1DS ou de DPDH sont encouragées à maintenir le RC toute leur vie en l'absence d'autre traitement à proposer actuellement.

Quel type de RC est le plus efficace ?

Le RC le plus efficace est celui qui convient le mieux à l'individu, en tenant compte de nombreux facteurs tels que son âge, son état nutritionnel, son mode de vie, ses compétences culinaires et ses connaissances en nutrition, ses préférences et habitudes alimentaires et les personnes ressources dans son entourage.

A ce jour, aucun type de RC n'a démontré une efficacité supérieure à une autre dans les études comparatives de protocoles. Des versions strictes, comme le RC classique (RCc), n'obtiennent pas nécessairement de meilleurs résultats. Récemment, un article de synthèse¹⁹ regroupant différentes études comparant l'efficacité des différents RC (RCc, Régime modifié Atkins (RMA) et régime riche en TCM*) a été publié. Aucun RC n'a montré sa supériorité chez les patients âgés de 2 à 18 ans. Il est donc tout à fait pertinent de choisir le RC le plus adapté au profil de chaque individu.

Cependant, le RCc doit être prioritairement appliqué lors de la prise en charge d'un patient atteint de Glut1DS car l'objectif est d'obtenir une production suffisante de corps cétoniques pour répondre au besoin d'un carburant additionnel au glucose.

* TCM : Triglycérides à Chaînes Moyennes.



LES EFFETS DU RÉGIME CÉTOGÈNE

Est-ce que le RC entraîne une perte de poids ?

Non, pas nécessairement. Les RC et « low carb » (pauvres en glucides) sont devenus de plus en plus populaires parmi le grand public ces dernières années. La motivation de leur utilisation est souvent une perte de poids, ce qui suggère que c'est un résultat probable de la thérapie par le régime cétoène. Cependant, un RC médical, utilisé pour traiter des tableaux cliniques telles que l'épilepsie et les troubles métaboliques, est très différent au niveau de sa composition. La proportion de lipides de l'alimentation est très supérieure pour assurer une cétose élevée, les corps cétoniques étant les molécules recherchées pour diminuer, voire supprimer les crises d'épilepsie.

Un diététicien formé au RC calcule la prescription propre à chaque patient en tenant compte de ses besoins nutritionnels. Les apports en énergie et en protéines du régime sont régulièrement modifiés chez les enfants en fonction de l'évolution de leur courbe de poids et de taille.

Si une perte de poids ou une croissance pondérale insuffisante est constatée chez un enfant, le RC sera immédiatement corrigé par le diététicien pour assurer une croissance régulière et appropriée.

Chez les adultes, l'objectif est généralement la stabilité du poids. Cependant, s'ils souhaitent perdre du poids, un léger déficit énergétique peut être calculé dans leur prescription du RC pour favoriser une perte de poids lente et régulière.

Les repas cétoènes sont-ils peu appétissants et difficiles à avaler ?

Composer des repas apportant plus de 80 % de lipides peut sembler de prime abord irréalisable ou immangeable. Mais depuis une quinzaine d'années, les techniques culinaires dans le RC ont beaucoup évolué, en maîtrisant de mieux en mieux l'utilisation de substituts des farines et autres aliments glucidiques, les techniques de cuisson et l'utilisation des édulcorants dans les desserts.

Le diététicien vous apprendra à connaître les aliments et les aides culinaires indispensables à la réalisation de recettes savoureuses. Il vous accompagnera dans l'adaptation en mode cétoène, lorsque c'est possible, de vos plats préférés et vous indiquera toutes les sources possibles pour trouver des recettes adaptées.

Les familles rapportent qu'elles profitent souvent du week-end pour réaliser de nouvelles recettes qui peuvent être congelées en portions individuelles et qui permettront dans la semaine de varier facilement l'alimentation.

Est-il possible d'identifier les personnes qui répondront favorablement au RC médical sans l'essayer au préalable ?

Actuellement, il n'existe aucun test permettant d'identifier les personnes qui réagiront de manière positive au RC. En général, 40 à 50 % des personnes traitées avec ce régime parviendront à une réduction d'au moins 50 % de l'activité épileptique. Cependant, il existe des conditions spécifiques où le taux de réponse est rapporté comme étant plus élevé, atteignant 60 à 70 %, suggérant que le RC devrait être envisagé tôt dans la prise en charge⁴. Celles-ci comprennent :

- Le syndrome d'Angelman
- Quelques déficits de la chaîne respiratoire mitochondriale
- Le syndrome de Dravet
- L'épilepsie avec crises myoclonico-toniques (syndrome de Doose)
- Le syndrome de déficit en transporteur de glucose de type 1 (Glut1DS)
- Les enfants ou nourrissons nourris (exclusivement) au moyen de formules
- Le syndrome de l'épilepsie fébrile liée à une infection (FIRES)
- Le syndrome des spasmes épileptiques du nourrisson (syndrome de West)
- Le syndrome d'Ohtahara
- Le déficit en pyruvate déshydrogénase (DPDH)
- L'état de mal épileptique super-réfractaire
- La sclérose tubéreuse de Bourneville

Au bout de combien de temps peut-on juger de l'efficacité du RC ?

Une étude²⁰ a étudié le temps nécessaire pour observer une réduction des crises chez 118 enfants sous RC, sachant que 19 enfants n'ont eu aucune amélioration. La réduction des crises s'est produite dans une fourchette de 1 à 65 jours avec 75 % des enfants répondeurs, notant une amélioration rapide, dans les 14 premiers jours. Ces résultats suggèrent que le RC peut agir rapidement au cours des deux premières semaines chez les personnes réactives. L'optimisation et l'ajustement du régime peuvent prendre du temps, surtout si la tolérance est faible au début ou si l'enfant est malade. Même en l'absence d'amélioration durant les quinze premiers jours, il est largement recommandé de poursuivre le RC pendant trois mois pour évaluer son efficacité. Outre la fréquence des crises d'épilepsie, il convient d'évaluer également les effets du RC sur l'état neurologique global de l'enfant, son éveil, ses capacités de concentration, son élocution et sa qualité de sommeil. Au bout de 3 mois de RC, le neurologue évalue tous ces facteurs avec les parents pour décider du maintien ou non du RC.

Quels sont les effets secondaires du RC ?

Il est important de noter que de nombreux effets secondaires peuvent être gérés par des ajustements alimentaires.

- **Grippe cétoène** : 2 à 3 jours après le démarrage du RC, un bon nombre de patients peut ressentir une migraine, des étourdissements, un manque d'énergie, voire une hypotension. Ces symptômes sont la conséquence d'une déshydratation avec fuite urinaire de sodium, potassium et magnésium et ils sont directement liés à la baisse de l'apport glucidique qui modifie les productions hormonales, avec notamment une baisse importante de la sécrétion d'insuline. En prenant soin de bien saler les repas ou en buvant une eau riche en sodium (Vichy, Arvie, Rozana), ces désagrèments disparaissent très rapidement. Il est donc important d'informer le personnel soignant de ces modifications pour compléter si nécessaire le RC en sel plutôt que de proposer un antalgique.
- **Constipation** : Malgré une forte teneur en lipides de l'alimentation, la constipation est fréquente et favorisée par certains MAEs, le manque d'activité physique et l'hydratation insuffisante. Une augmentation des apports liquidiens, notamment par une eau riche en magnésium est conseillée. L'introduction de psyllium blond, mucilage riche en fibres bien tolérée et acalorique est également une bonne alternative aux traitements médicamenteux. Si un complément médicamenteux est nécessaire, il faut veiller à ce que son apport de glucides soit nul ou négligeable : Optifibre®, Movicol®, Forlax®, Transipeg®, Duphalac® ou Lansoyl sans sucre®.

L'ajout de TCM sous forme d'huile ou de graisse de coco en remplacement partiel des lipides du régime peut également avoir un effet laxatif.

- **Symptômes gastro-intestinaux (GI)** : Un reflux gastro-œsophagien peut apparaître ou se majorer, surtout chez le petit enfant. L'alimentation hyperlipidique ralentit la vidange gastrique. Avant d'introduire un traitement anti-reflux, un fractionnement plus important des prises alimentaires peut être proposé, en évitant la consommation de boisson durant les repas. Il est possible également de diminuer transitoirement le ratio cétoène puis de l'augmenter progressivement selon la tolérance alimentaire.
- **Élévation des lipides** : Un bilan lipidique de départ puis un suivi régulier des patients sous RC doit être réalisé. Une augmentation du profil lipidique peut être observé dans les premiers mois d'introduction du RC mais celui-ci se normalise en général par la suite. Dans la cuisine cétoène, il est important de varier les matières grasses en maintenant des huiles polyinsaturées riches en oméga 3. Une étude a montré que même si les taux de cholestérol total et de LDL (« mauvais » cholestérol) augmentaient chez les adultes au cours des trois premiers mois d'un régime modifié d'Atkins (RMA), ces niveaux se normalisaient dans l'année²¹.
- **Calculs rénaux** : La diminution de la production d'insuline durant le suivi du RC augmente la diurèse et la production de corps cétoniques acidifie les urines. Ces phénomènes facilitent la formation de lithiases rénales. Pour les prévenir, il faut assurer une hydratation suffisante tout au long de la journée, bien saler les repas et si besoin prescrire du citrate de potassium pour diminuer l'acidité des urines²². Certains médicaments anticonvulsifs inhibiteurs de l'anhydrase carbonique, tels que le topiramate, peuvent augmenter le risque de calculs rénaux. Une échographie rénale avant de commencer le RC est indiquée.
- **Croissance** : Il existe des preuves d'une croissance altérée chez les enfants traités par RC⁴. Il est important que les enfants suivant le RC soient régulièrement surveillés par un diététicien expérimenté pour maintenir une croissance staturo-pondérale harmonieuse.

SUIVI DU RÉGIME CÉTOÈNE

Comment le RC est-il surveillé ?

- Contrôle de la présence de corps cétoniques dans les urines dans les 1^{ères} semaines de régime à domicile, puis uniquement si facteurs intercurrents (infections, écarts alimentaires, récides de crise épileptique)
- Journal quotidien des crises
- Évaluation des changements de qualité de vie et d'autres résultats non liés aux crises
- Suivi de la croissance staturo-pondérale

Pourquoi mesure-t-on les corps cétoniques ?

- Pour ajuster si besoin le ratio ou l'apport calorique du RC lorsque celui-ci est bien respecté
- Pour s'assurer que les niveaux de cétones correspondent aux objectifs thérapeutiques
- Pour qu'en situation de catabolisme (infections, fièvre, brûlures étendue, gastro-entérite, perte d'appétit), l'hypercétose, ou augmentation de la concentration en corps cétoniques, puisse rapidement être endiguée par une baisse transitoire du ratio du RC

Comment sont mesurés les corps cétoniques ?

- La production de cétose urinaire (cétonurie) est contrôlée par des bandelettes urinaires. C'est l'acétoacétate qui est dosé. Ce dosage est le reflet de l'accumulation d'acétoacétate dans les urines entre 2 mictions
- La production de cétose sanguine (cétonémie) est contrôlée après prélèvement capillaire par un appareil de glycémie et cétonémie. C'est le β -hydroxybutyrate qui est dosé au moment même du prélèvement
- L'acétone, qui est un produit dérivé des corps cétoniques, est quant à elle éliminée par les voies respiratoires, ce n'est pas un métabolite énergétique

Qu'est-ce qui peut provoquer des fluctuations des niveaux de corps cétoniques ?

La production de corps cétoniques par le foie n'est pas linéaire et varie en fonction de très nombreux facteurs comme le cycle de production des hormones, la durée de jeûne entre 2 repas, le niveau d'activité physique, une infection intercurrente. Les principales raisons directement liées à l'alimentation sont :

- Des apports en lipides variables d'un jour à l'autre (non-respect du ratio cétoène)
- Des écarts mêmes minimes en aliments glucidiques
- Un RC qui n'a pas été réajusté aux besoins nutritionnels d'un enfant en période de croissance
- L'introduction d'un médicament ou complément alimentaire apportant une source de glucides

Comment faire le suivi des crises d'épilepsie à domicile ?

Un carnet de suivi quotidien des crises d'épilepsie bien renseigné est un outil très précieux pour le neurologue. Il lui permet de mieux adapter le traitement antiépileptique. Vous pourrez y noter :

- Les éventuelles crises accompagnées des symptômes observés (déviation du regard, tremblements, absences, convulsion...)
- La durée des crises et leurs horaires précis
- Les éventuels facteurs intercurrents pouvant expliquer la crise (écart alimentaire, hyperthermie, grosse fatigue, effort inhabituel, contrariété...)

Ce carnet de suivi peut être fourni par le service de neurologie mais il est également présent dans le livret d'accompagnement du RC. **Il doit être apporté à chaque consultation avec le neurologue.**

De plus, si vous avez un smartphone, vous pouvez filmer votre enfant pendant les crises d'épilepsie et les communiquer à votre neurologue. Ces vidéos sont également des outils de diagnostics forts utiles.

Figure 1

Livret d'accompagnement au Régime Cétogène personnalisable en fonction des pratiques de chaque centre.



À quel moment doit-on envisager de mettre fin au RC ?

Les recommandations suggèrent d'arrêter le RC après deux ans de suivi. Cependant, cette décision doit être prise au cas par cas entre vous et le neurologue lors d'une consultation où les bénéfices et risques seront confrontés. Si le RC a été très bénéfique, vous pouvez avoir une appréhension très légitime de l'arrêter. Le RC peut alors être poursuivi au-delà de 2 ans. Son arrêt peut toutefois être considéré si son application devient trop contraignante ou si d'éventuelles carences nutritionnelles ou retard de croissance sont observés.

Pour les personnes atteintes du syndrome de déficit en GLUT1 ou du déficit en pyruvate déshydrogénase, il est recommandé de maintenir le RC aussi longtemps que possible même à l'âge adulte.

RÉGIME CÉTOGÈNE ET NUTRITION ENTÉRALE

Est-il possible d'administrer une alimentation entérale cétogène à des nourrissons, des enfants et des adultes souffrants d'EPR ?

Oui, une alimentation entérale cétogène peut être envisagée dans les situations suivantes :

- Pour les individus déjà alimentés par voie entérale qui commencent un RC
- Pour les individus déjà sous RC qui nécessitent un complément énergétique par nutrition entérale
- Pour les individus sous RC opérés d'une chirurgie ORL ou qui ne peuvent pas s'alimenter per os immédiatement après une anesthésie générale post chirurgie lourde

Indications pour l'alimentation entérale par sonde :

Les indications d'une alimentation entérale cétogène sont les mêmes que pour une alimentation entérale classique :

- Enfants polyhandicapés avec troubles majeurs de l'oralité ou capacités cognitives faibles
- Support nutritionnel pour des enfants ne couvrant pas la totalité de leurs besoins par l'alimentation orale
- Troubles de la déglutition avec fausses routes aux solides et liquides
- Enfants très spastiques dont les besoins énergétiques sont très élevés
- Croissance staturo-pondérale insuffisante
- Nutrition entérale exclusive lors des états de mal épileptiques chez des enfants sédatisés
- Difficultés alimentaires comportementales non résolues par des stratégies habituelles

Quelle formule peut être utilisée pour l'alimentation par sonde des patients suivant un RC ?

Le RC classique est l'option préférée, car des formules entérales telles que KetoCal® 3:1 et 4:1 peuvent être utilisées. Il s'agit de formules entérales nutritionnellement complètes, riches en matières grasses et pauvres en glucides, disponibles sous forme de poudre à reconstituer. La quantité de poudre et le pourcentage de reconstitution sont calculés par le diététicien en fonction des prescriptions individuelles de RC, aussi bien pour les nourrissons, les enfants que pour les adultes.





RÉGIME CÉTOGÈNE EN PRATIQUE

Est-il possible de faire une pause dans le RC lors d'occasions spéciales ou en vacances ?

Le RC ne supporte aucun gros écart alimentaire, sous peine de stopper la cétose, de stimuler la reprise des crises et d'avoir un impact négatif sur les autres améliorations neurologiques observées.

Avec votre diététicien, vous allez apprendre à organiser un repas de fête ou d'anniversaire sans impacter le respect du régime cétogène. En identifiant les recettes cétogènes festives, les boissons édulcorées autorisées, le RC pourra être appliqué tout en profitant du moment avec les autres convives.

Il existe d'excellentes recettes de gâteaux disponibles sur le site monregimecetogene.fr ou dans les livrets de recettes Nutricia.

Conseils pour les anniversaires et les occasions spéciales :

- Planifiez à l'avance pour vous assurer d'avoir le temps de commander les ingrédients spéciaux.
- N'hésitez pas à consulter votre diététicien/ne si vous avez des questions sur l'ajustement d'une recette trouvée en ligne. Vous pouvez également utiliser l'application **CétoChef** pour personnaliser vos recettes.
- Testez la recette à l'avance pour vous assurer d'être satisfait du résultat.
- Si la fête a lieu dans un restaurant, téléphonez à l'avance pour demander une copie du menu afin de planifier un repas cétogène à partir des aliments disponibles.
- Apportez votre balance et des produits spécifiques tels que KetoCal®.
- Emballez des collations adaptées au RC au cas où vous auriez besoin de remplacer une partie des aliments disponibles.
- S'il s'agit d'une fête pour enfants, téléphonez aux parents et faites-leur savoir que vous apporterez des aliments adaptés au régime cétogène ou que vous pouvez acheter des alternatives cétogènes.

Conseils pour les vacances :

- Un impératif : planifiez à l'avance ! Faites une liste de tous les produits et aliments de base que vous devez apporter. Si vous prenez l'avion, prévoyez un encas dans un bagage cabine et les autres produits dans vos bagages enregistrés.
- Emballez des collations adaptées au RC qui ne nécessitent pas de réfrigération en cas de retard, ainsi que des produits diététiques spécifiques tels que KetoCal®.
- Demandez à votre neurologue une lettre de voyage pour justifier le transport de liquides au passage de la sécurité et de produits alimentaires en quantités importantes dans les bagages en soute.
- Choisissez de préférence, un hôtel avec restauration sous forme de buffets ou self-services qui permettent de composer plus facilement des repas cétogènes.
- Visitez le supermarché local pour évaluer les produits disponibles, afin d'ajuster les volumes dont vous avez besoin pour préparer les repas cétogènes.

Peut-on utiliser le KetoCal®, ailleurs que dans la nutrition entérale ou dans la confection de biberons ?

Le KetoCal® peut être utilisé dissout dans un liquide mais aussi en poudre ajoutée dans des aliments ou dans la composition d'une recette. Son ratio élevé permet de l'intégrer facilement dans le RC, avec pour objectif de :

- Couvrir les besoins nutritionnels
- Optimiser la couverture en vitamines, minéraux et oligo-éléments
- Stimuler la cétose nutritionnelle si le KetoCal® est consommé pur lors d'une collation
- Faciliter la réalisation de recettes

Il est important de respecter les recommandations de votre diététicien/ne en ce qui concerne la quantité à consommer, les moments de prise dans la journée, la façon d'intégrer le KetoCal® dans vos repas et collations.

Les médicaments contiennent-ils des glucides ?

Les formes galéniques pour enfants sont les plus à risques de contenir des quantités de glucides non négligeables.

Il convient d'être vigilant pour les présentations suivantes :

- Sirop, solutions buvables, ampoules buvables
- Poudres en sachet à dissoudre
- Certains lyophilisats en comprimés
- Certaines formules dites « sans sucre » peuvent contenir des polyols contre-indiqués
- Les traitements homéopathiques (sirops, poudres orales, granules)
- L'automédication

Si vous avez un doute sur la composition en glucides d'un médicament prescrit à votre enfant, rapprochez-vous de votre infirmier, diététicien ou neurologue référents.

Les édulcorants sont-ils autorisés avant l'âge de 3 ans dans le RC ?

Pour les enfants de moins de 3 ans, il est conseillé de se limiter aux édulcorants à base de Stévia ou d'érythritol pur. La Stévia a un petit goût de réglisse pas toujours accepté par les enfants. Dans ce cas, on peut quand même la remplacer par le sucralose dont le goût sucré est très bien accepté.

Pour les formules poudres, choisir celles qui sont SANS calorie, c'est-à-dire celles dont le support est l'érythritol et non pas la dextrine-maltose.

Il reste néanmoins recommandé de consommer le minimum d'édulcorant pour déshabituer l'enfant du goût sucré, ce qui rend l'acceptation du régime plus facile.²³

Le sucre de coco est-il considéré comme un édulcorant ?

Non. Bien que le sucre de coco ait un indice glycémique plus faible que le fructose/glucose, il reste élevé et son utilisation va diminuer la production de corps cétoniques.²³

Comment utiliser KetoCal® avec du lait maternel ?

- Le lait de mère a une valeur nutritionnelle variable et est riche en glucides
- Dans les ratios céto-gènes élevés, la quantité de lait de mère pouvant entrer dans le calcul du régime est très limitée
- Le lait de mère peut en général être maintenu dans les ratios < à 2:1 (maladies mitochondriales)

Exemples pour un nourrisson de 2 mois, 5 kg, 5 X 150 mL biberons :

- 67 g de KetoCal® 4:1
- 60 mL de lait maternel
- 690 mL d'eau



x 5

Ratio 3:1

Pour 5 biberons de 150 mL (soit 750 mL)

Lipides	Protides	Glucides	Énergie	Ratio céto-gène
48,46 g	10,30 g	5,78 g	500,48 kcal	3:1

Quels épaississants utiliser pour les biberons ?

Les épaississants sont nécessaires en cas de RGO* ou de fausses routes aux liquides. Ils peuvent également être utiles pour donner une texture bouillie à consommer à la cuillère, en cas de refus du biberon. Deux épaississants peuvent être utilisés pour les biberons, la gomme de guar et le psyllium blond, sans tenir compte de leur apport calorique négligeable :

1. La gomme de Guar

- La gomme de guar permet d'épaissir à froid et à chaud n'importe quel liquide sans modifier son ratio car la reconstitution moyenne est de 0,5 % à 1 % et l'apport calorique très faible
- Une reconstitution jusqu'à 1,5 % peut être envisagée

Astuces :

- Bien tamiser les poudres avant de les ajouter à l'eau pour ne pas créer de grumeaux
- Faire les préparations au minimum 1 h à l'avance avant de servir
- La quantité d'épaississant doit être majorée si la concentration de KetoCal® est plus élevée

* RGO : Reflux Gastro-Oesophagien

Pour l'équivalent d'un biberon de 200 mL :



- Mélangez 18 g de **KetoCal® 4:1** et 1 g de gomme de guar (soit ½ cuillère à café)
- Puis ajoutez 150 mL d'eau

Apport total sur la journée pour 4 biberons de 200 mL, soit 800 mL

Pour 72 g de KetoCal® + 4 g de gomme de guar	Lipides	Protides	Glucides	Énergie	Ratio cétoène
	51 g	11 g	2 g	505 kcal	4:1

Ou :

- Mélangez 17,5 g de **KetoCal® 3:1** et 1 g de gomme de guar (soit ½ cuillère à café)
- Puis ajoutez 150 mL d'eau

Dilution	Quantité gomme de guar	KetoCal® 4:1	Eau	Volume total
0,5 % gomme de guar	1 g	18 g	150 mL	200 mL
1 % gomme de guar	2 g	18 g	150 mL	200 mL
1,5 % gomme de guar	3 g	18 g	150 mL	200 mL

2. Le psyllium blond

- Ne convient qu'à la réalisation de bouillies chez le nourrisson
- Obtention d'une texture gélatineuse
- Régulateur de transit
- Apport calorique négligeable
- Permet un apport intéressant en fibres en cas de troubles du transit
- Absorbe jusqu'à 8 fois son poids en eau

Pour l'équivalent d'un biberon de 200 mL :



- Reconstituez 17 g de **KetoCal® 4:1** et 150 mL d'eau
- Puis ajoutez deux cuillères à café de Psyllium

OUTILS POUR FACILITER LE RÉGIME CÉTOÈNE

Quels sont les outils disponibles pour faciliter le suivi du RC ?

- **Monregimecetogene.fr** : des explications simples, des recettes et des témoignages pour accompagner vos patients au quotidien !

VOS ACCÈS :
www.monregimecetogene.fr



- **Le livret de recettes Nutricia** : de nombreuses recettes sont proposées à différents ratios dans les livrets recettes NUTRICIA NUTRITION CLINIQUE dédié au régime cétoène



- **L'application pour smartphone CetoChef** : véritable allié au quotidien, avec une centaine de recettes et un calculateur intégré pour créer les vôtres !



- **Cetojaim.com** : le site internet référent soignant-patient dans la prise en charge du RC en milieu hospitalier

cetojaim.com
Culiner, cuisiner, se régaler avec de nouveaux plats

- **Les ateliers Toque Chef** : des ateliers culinaires à travers toute la France et sous format digital pour réaliser ensemble des recettes cétoènes variées (replays disponibles sur le site Monregimecetogene.fr).

Associations de patients françaises



Epilepsie France : epilepsie-france.com



EFAPPE : Fédération des Associations de personnes handicapées par des épilepsies sévères – Elle regroupe plus d'une quinzaine d'associations régionales (EPI, AEGE, ARIANE...) et nationales de maladies avec épilepsies sévères (Alliance Syndrome de Dravet, Enfants de West, Association Française du Syndrome d'Angelman...)

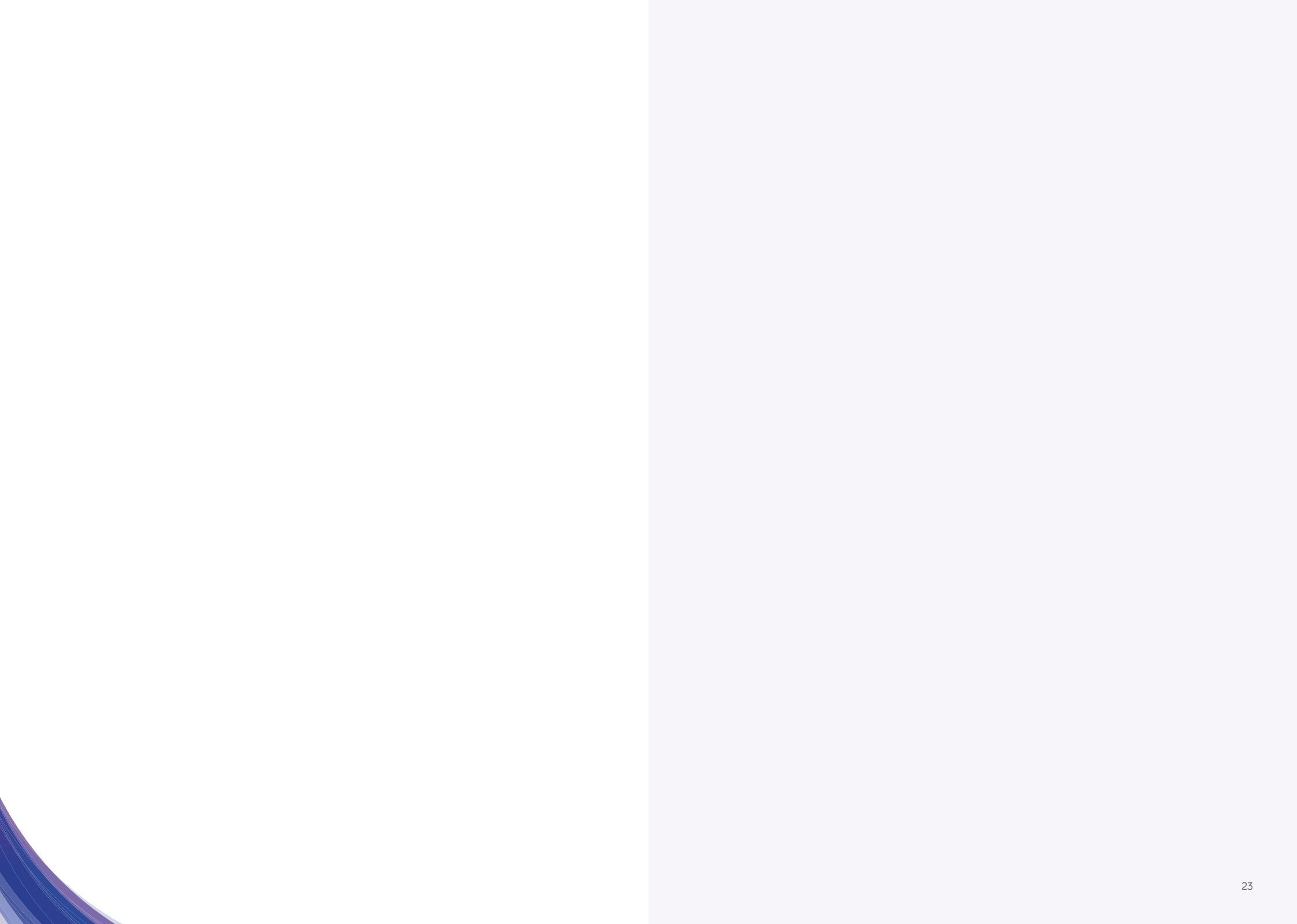


Association Syndrome Déficit en Glut1



Bibliographie

1. Kwan P, Arzimanoglou A, Berg AT, Brodie MJ, Hauser WA, Mathern G et al. Definition of drug resistant epilepsy: Consensus proposal by the ad hoc Task Force of the ILAE Commission on Therapeutic Strategies. *Epilepsia*. 2010;51(6):1069-77.
2. Epilepsy Foundation. Side effects of Seizure Medical [Internet]. 2014. Available from: <http://www.epilepsy.com/learn/treating-seizures-and-epilepsy/seizure-and-epilepsy-medicines/side-effects> accessed on 09.09.2022.
3. Chen, Z., Brodie, M. J., Liew, D., & Kwan, P. (2018). Treatment outcomes in patients with newly diagnosed epilepsy treated with established and new antiepileptic drugs. *JAMA Neurology*, 75(3), 279.
4. Kossoff E. H. et al. Optimal clinical management of children receiving dietary therapies for epilepsy: Updated recommendations of the International Ketogenic Diet Study Group. *Epilepsia* 2018; 3(2):175-192.
5. Klepper Joerg et al. Glut1 Deficiency Syndrome (Glut1DS): State of the art in 2020 and recommendations of the international Glut1DS study group. *Epilepsia* 2020;5:354-365.
6. Wexler ID, Hemalatha SG, McConnell J, et al. Outcome of pyruvate dehydrogenase deficiency treated with ketogenic diets. *Studies in patients with identical mutations. Neurology* 1997;49:1655-61.
7. Van der Louw E, van den Hurk, Neal E, Leiendecker B, Fitzsimmon G, Dority L, et al. Ketogenic diet guidelines for infants with refractory epilepsy. *European Journal of Paediatric Neurology* 2016;20(6):798-809.
8. Cervenka C Mackenzie, Wood Susan, Bagary Manny, Balabanov Antoaneta et al. International recommendations for the management of adults treated with ketogenic diet therapies. *Neurology Clinical Practice* 2021;(5)11.
9. Augustin Katrin et al. Mechanisms of action for the medium-chain triglyceride ketogenic diet in neurological and metabolic disorders. *Lancet Neurol* 2018 17(1):84-93.
10. Henderson CB, Filloux FM, Alder SC et al. Efficacy of the Ketogenic Diet as a Treatment Option for Epilepsy: Meta-analysis. *J Child Neurol*, 2006 Mar;21(3):193-8.
11. Neal EA et al. The ketogenic diet for the treatment of childhood epilepsy: a randomised controlled trial. *Lancet Neurol*. 2008, 7(6):500-6.
12. Keende DL. A systematic review of the use of the ketogenic diet in childhood epilepsy. *Pediatr. Neurol* 2006;35:1-5.
13. Neal EG et al. The ketogenic diet for the treatment of childhood epilepsy: a randomised controlled trial. *Neurology*, 2008 7(6):500-506.
14. Kossoff et al. The ketogenic diet. A treatment for children and others with epilepsy. 2007.
15. Hallbook T, Lundgren J, Rosen I. Ketogenic diets improve sleep quality in children with therapy-resistant epilepsy. *Epilepsia* 2006.
16. Uncalp et al. Evaluation of the effects of ketogenic diet therapy on sleep quality in children with drug-resistant epilepsy and their mothers. *Epilepsy and Behavior* 2021;24:108327.
17. Berkel AA, Ijff DM, Verkuyl JM. Cognitive benefits of the ketogenic diet in patients with epilepsy: A systematic overview. *Epilepsy Behav*. 2018 Oct;87:69-77.
18. Hallbook T, Sunggoan J, Maudsley S, Martin B. The effects of the ketogenic diet on behaviour and cognition. 2012. *Epilepsy research* 100; 304-309.
19. Wells, J., Swaminathan, A., Paseka, J., & Hanson, C. (2020). Efficacy and Safety of a ketogenic diet in Children and Adolescents with Refractory Epilepsy—A Review. *Nutrients*, 12(6), 1809.
20. Kossoff et al. When do seizures usually improve with the ketogenic diet? *Epilepsia* 2007;49(2): 329-333
21. Cervenka, C et al The impact of the modified Atkins diet on lipid profiles in adults with epilepsy. *Nutr Neurosci*.2016;19(3):131-7.
22. Sampath et al. Kidney stones and the ketogenic diet: risk factors and prevention. *J Child Neurol* 2007. 22: 375-378.
23. Vincent D. Questions-réponses du Webinaire « Je dis ceto » (avril 2021) – Consultations préliminaires à l'hospitalisation.



The logo features the word "NUTRICIA" in a bold, white, sans-serif font, preceded by a white arc that forms the letter "N". To the right of "NUTRICIA" is a vertical line, followed by the word "ÉPILEPSIE" in a smaller, white, sans-serif font.

NUTRICIA | ÉPILEPSIE

Les produits de la gamme NUTRICIA sont des denrées alimentaires destinées à des fins médicales spéciales, à utiliser sous contrôle médical.