

UNIVERSITY HOSPITAL BRNO
FACULTY OF MEDICINE
MASARYK UNIVERSITY



DEPARTMENT OF **PAEDIATRIC**
ANAESTHESIOLOGY
AND INTENSIVE CARE MEDICINE

DĚTSKÝ PACIENT S DG.NORSE/FIRES

ZUZANA FORALOVÁ
VĚRA NEČASOVÁ

F FAKULTNÍ
NEMOCNICE
BRNO

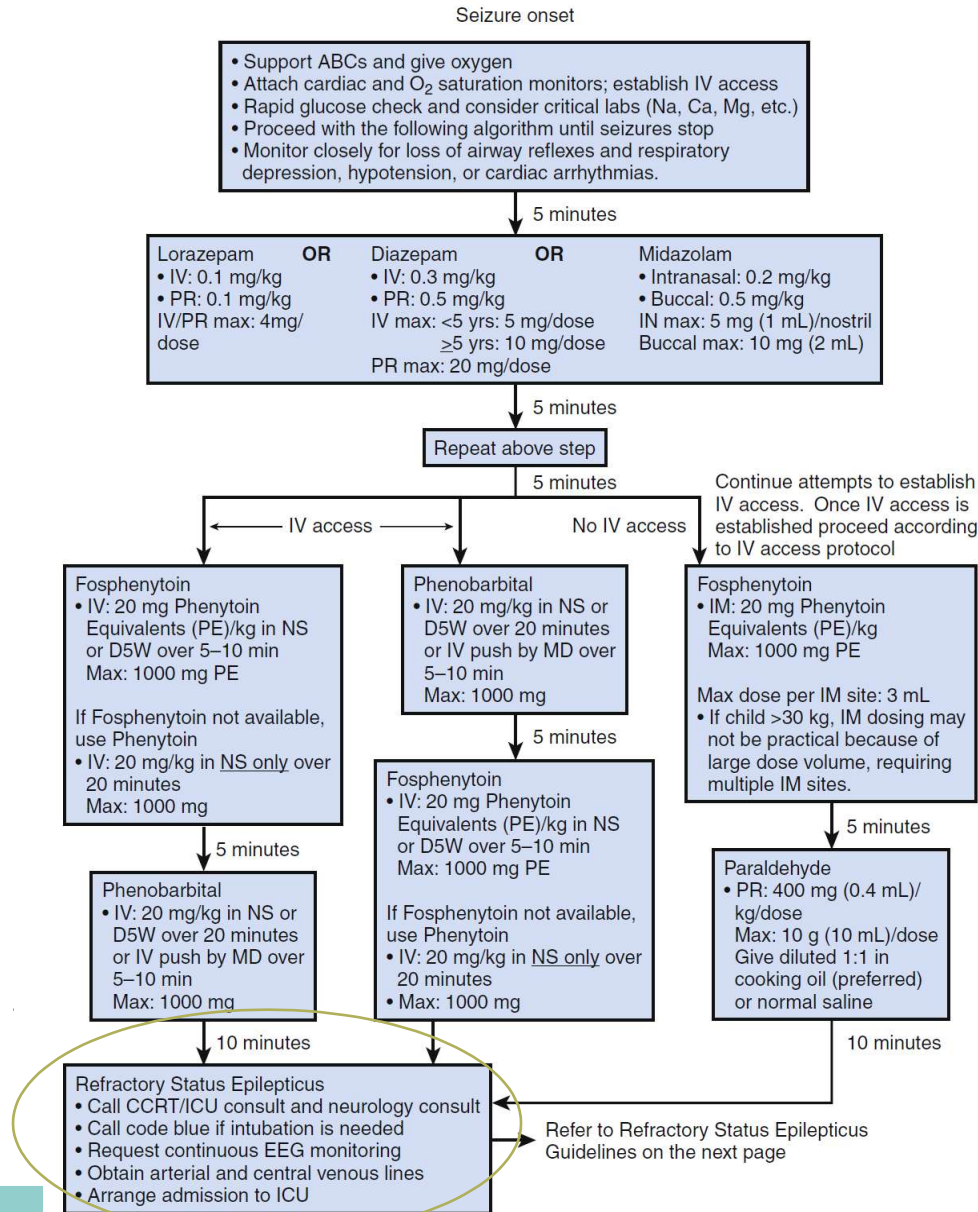


Různé typy status epilepticus dle závažnosti:

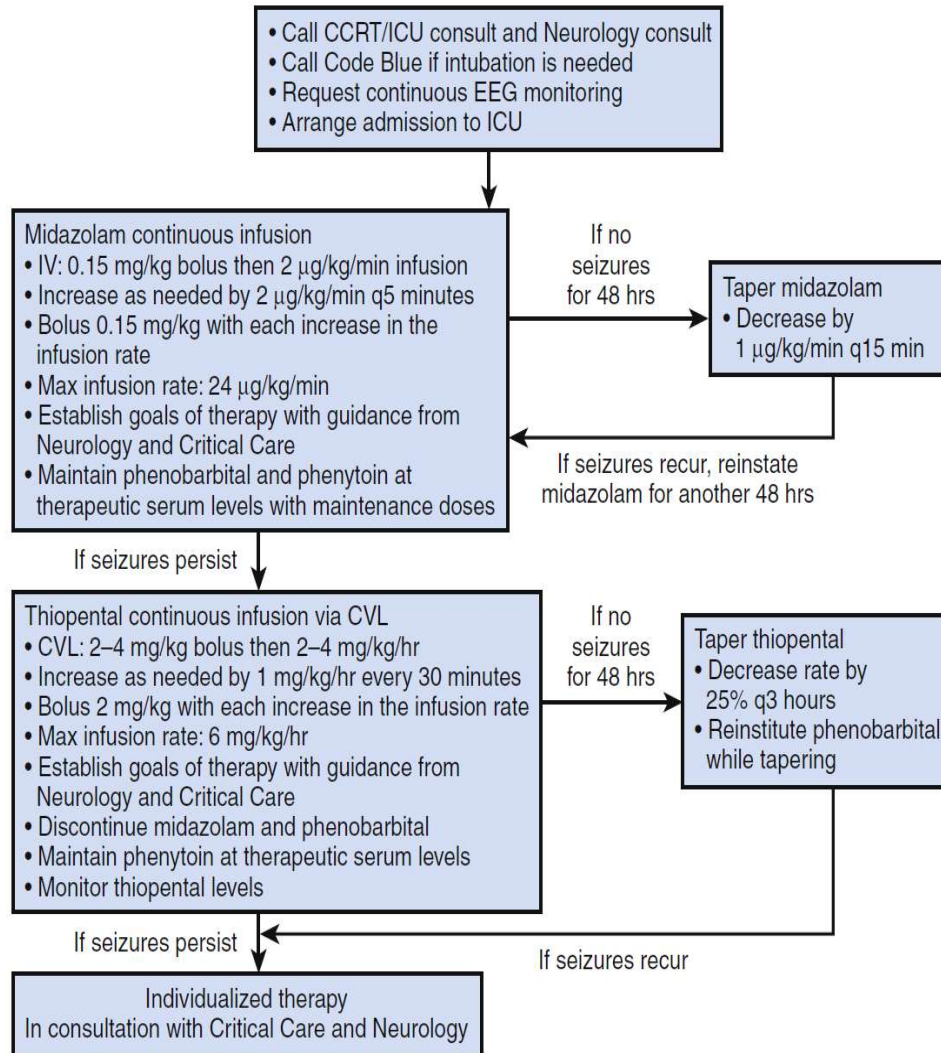
- **Refrakterní SE (RSE):** status epilepticus přetrvávající i přes podání 2 vhodných parenterálních antiepileptik, včetně benzodiazepinu. Není definována specifická doba trvání.
- **Super-refrakterní SE (SRSE):** status epilepticus přetrvávající minimálně 24 hodin od začátku příznaků. Může být nepřerušovaný bez ohledu na správnou léčbu, recidivující při správné léčbě nebo recidivující po přerušení podávání anestetik (dítě tlumeno, na UPV) s nutností opětovného zatlumení.
- **Prolongovaný super-rezistentní SE (PSRSE):** super-refrakterní status epilepticus, který přetrvává nebo recidivuje po minimálně 7 dní správné léčby, včetně farmakologického tlumení.



PROLONGED SEIZURES AND STATUS EPILEPTICUS
IN INFANTS (AGE >1 MONTH), CHILDREN AND ADOLESCENTS



REFRACTORY STATUS EPILEPTICUS
IN INFANTS (AGE >1 MONTH), CHILDREN AND ADOLESCENTS



NORSE / FIRES

Definice NORSE (New-Onset Refractory Status Epilepticus)

- Klinický stav u pacienta, bez předchozí aktivní epilepsie, s nově vzniklým refrakterním epileptickým statem
- Bez jasně zřejmé akutní nebo aktivní strukturální, toxikologické nebo metabolické příčiny. Typicky se objevuje pod obrazem super-refrakterního status epilepticus (SRSE). Tento stav však není pro stanovení diagnózy NORSE nutný.
- Může se objevit i u pacientů s již dříve vyléčenou epilepsií



Příznaky

- Průběh syndromu často začíná mírným febrilním onemocněním spojeným s malátností, únavou a příznaky infektu horních cest dýchacích nebo infektu gastrointestinálního traktu. Mohou se vyskytovat poruchy chování a kognitivní poruchy, např. apatie nebo podrážděnost, amnézie nebo i halucinace.
- Tato úvodní fáze trvá několik dní až 1-2 týdny a je následována začátkem záchvatů. Mohou se objevit parciální komplexní záchvaty (zahledění) i generalizované tonicko-klonické křeče. Zprvu jsou přechodné, ale postupně jsou častější a pacient postupně přechází do status epilepticus.



- Tato akutní fáze obvykle trvá několik týdnů a některých případech i několik měsíců. V této fázi pacient zůstává v komatu vlivem záchvatů samotných i vlivem léčby a mohou se u něj objevit typické komplikace vznikající z dlouhodobého bezvědomí a umělé plicní ventilace.
- **Mortalita dosahuje až 30 %.**
- **Přesná příčina NORSE** aktuálně není známa

Postižená populace

- **NORSE** je nejčastěji popisován u adolescentů, ale může se objevit v libovolném dětském věku



Definice FIRES

(Febrile illness-related epilepsy syndrome)

- Podkategorie syndromu **NORSE**
- Pro diagnózu je nutná anamnéza předchozího febrilního onemocnění s horečkou v časovém úseku 24 hodin až 2 týdny před začátkem refrakterního status epilepticus
- Musí se jednat o refrakterní SE; bez věkového omezení, může se jednat o kojence, děti i adolescenty. Horečka může i nemusí být přítomna v době nástupu SE (literárně se uvádí výskyt horečky při nástupu SE přibližně u 50 % případů)
- Definice vylučuje status epilepticus při febrilních křečích, neboť zde je vznik febrilií obvykle akutní (v řádu několika hodin nebo méně)



Příznaky

- Syndrom pravidelně začíná mírným febrilním onemocněním, nejčastěji v rámci infektu horních cest dýchacích nebo v rámci gastroenteritidy
- Křeče se objevují za 1 den až 2 týdny a velmi rychle narůstá jejich četnost a závažnost s přechodem do status epilepticus
- U dětí s **FIRES** v akutní fázi není neobvyklý počet několika stovek záchvatů za den
- **Přesná příčina FIRES** aktuálně není známa

Postižená populace

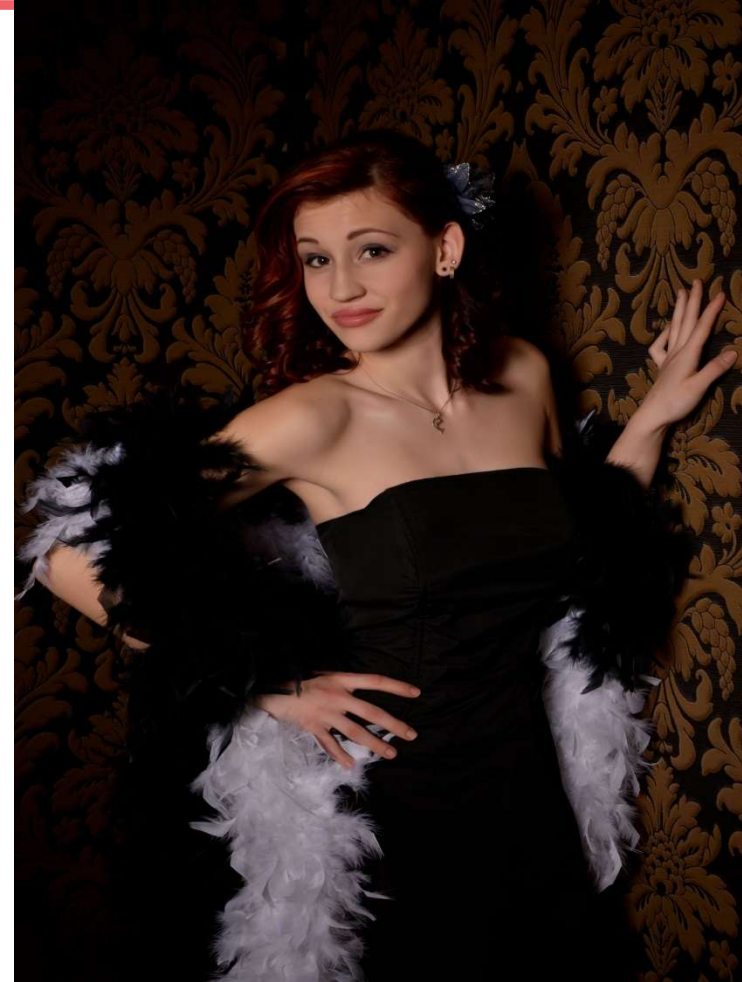
- **FIRES** se může objevit u dětí libovolného věku, 1 až 17 let. Preferenčně postihuje děti školního věku 5 až 12 let. Výskyt je mírně častější u chlapců než u dívek



KAZUISTIKA 1

NIKOLA 17 LET

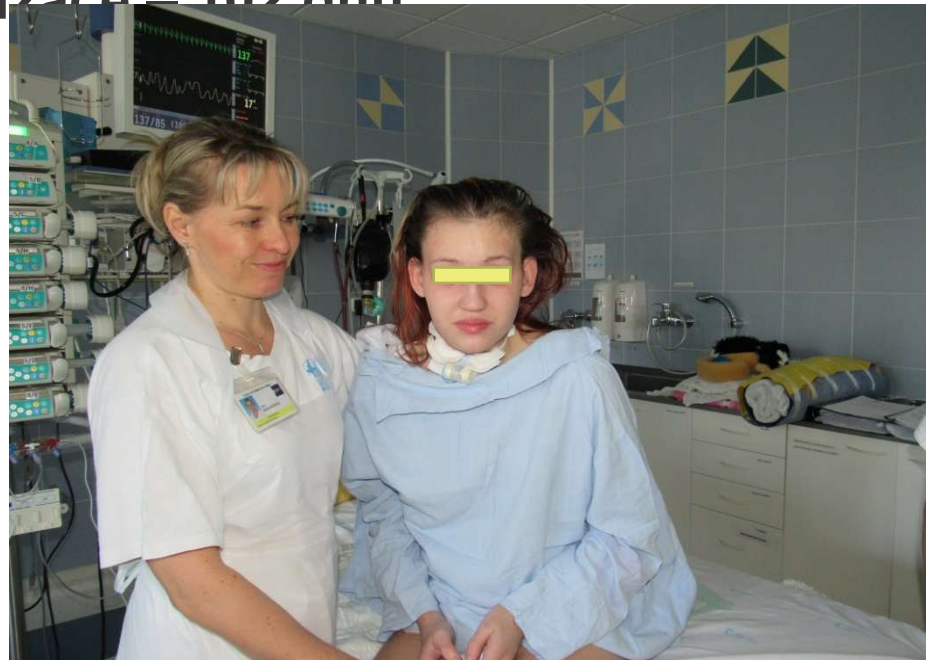
- Na KDAR přeložena z nem. Třebíč pro nakupení epi. záchvatů – objevují se z plného zdraví
- U pacientky - přetvárající kvantitativní a kvalitativní porucha vědomí
- Pacientka intubována – UPV
- Diagnostika: negativní CT, MRAG, negativní laboratoře (vč. metabol. a vrozených vad), negativní toxikologie + LP



- 3 .den – extubace – do několika hodin opět nástup tonicko – klonických křečí typu grand mal s EEG korelátem – reintubace – změna antikonvulzivní terapie (kontinuální monitoring EEG)
- 5 .den uvedena do **THIOPENTALOVÉHO KOMATU**
- Thiopentalové koma navozováno opakovaně – opakovaná změna různých druhů antikonvulzivní terapie, která se po postupném vyvádění z Thiopentalu jeví jako neúčinná
- **Celková délka THIOP. KOMATU – 53 dnů**
- 21 .den nasazena **KETOGENNÍ DIETA** – bez efektu
- 29 .den **KETAMINOVÉ KOMA** – bez efektu (znovu Thiopental)
- Z Thiop.komatu definitivně vyvedena 76.den hospitalizace



- Při překladu na JIP – ponechána nejlépe fungující kombinace p.o. antiepileptik
- Objevují se ojediněle krátké tonicko-klonické křeče, které po krátké době spontánně odeznívají
- Nikolka střídá období lucidity se snahou adekvátně komunikovat s obdobím motorického neklidu až agresivity
- **Celková délka hospitalizace – 102 dnů**



- Dnes je Nikolka v domácí péči
- Střídají se u ní stavy opakovaných krátkých křečí, které přibližně po týdnu postupně odezní
- Poté následuje období (přibližně 2.-3.týdny), kdy je Nikolka na úrovni tříletého dítěte a postupně se vrací „do svého období lucidity“
- A pak je doba cca týden, kdy dochází ke zlepšení mentálních funkcí (stále se ale nedostane do stavu mentální úrovně, které dosahovala před onemocněním)





KAZUISTIKA 2

WALDÍK 2,5 ROKU

- Na KDAR přeložen z pediatrické JIP naší nemocnice, kde byl hospitalizován pro nakupení epi. záchvatů (5-10/hod), které nereagují na žádnou parenterální antikonvulzivní terapii
- Anamnéza – bezvýznamná – opět záchvaty z plného zdraví
- Na KDAR – intubace, UPV, analgosedace, monitoring EEG
- Provedena diagnostika (laboratoře, LP, CT...) – vše negativní
- Záchvaty neustávají – **THIOPENTALOVÉ KOMA**



- Po postupném vysazení Thiopentalu – znovu křeče
- Celkem po dobu hospitalizace 4x opakovaně uveden do Thiop.komatu
- **THIOPENTALOVÉ KOMA – 28 DNÍ**
- Pravidelné neurologické kontroly + EEG – opakovaná změna antikonvulzivní terapie – bez efektu
- Nasazeny kortikoidy + IVIG – bez efektu
- Po třetím Thiop.komatu – **KETAMINOVÉ KOMA** – neúčinné
- Při čtvrtém Thiop.komatu – zavedena **KETOGENNÍ DIETA**
- 9.den v **KETODIETĚ** postupné vyvádění z Thiopentalu a poté i velmi opatrně vyveden z analgosedace





- Ketogenní dieta – efektivní - pacient dále bez křečí
- Ketogenní i.v dieta převedena na per.os – **Ketocal**
- Waldíka překládáme 60. den hospitalizace – stabilizovaného, afebrilního, bez i.v. vstupu, s dobrým příjmem p.o. Ketocalu.

Celkově v dobré kondici

A hlavně bez křečí...

na neurologické oddělení
naší nemocnice



- Dnes je Waldík doma, bez větších potíží, mentálně odpovídá věku
- Je stále na ketogenní dietě, ponechány p.o.antiepileptika
- Bez křečí



KAZUISTIKA 3

NATÁLKA 3 ROKY

- Natálka s bezvýznamnou anamnézou (opět z plného zdraví) přeložena z nem.Jihlava, kde hospitalizovaná pro BNP
- Tam náhle vzniklý trismus – křeče nepozorovány, prohlubující se porucha vědomí – překlad KDAR
- **Hospitalizována od 16.7. (133.dnů)**
- Na KDAR– intubace, UPV, analgosedace, monitoring EEG
- Diagnostika – stejná jako v předchozích případech – negativní



- 15 hod po příjmu i přes anagosedaci se objevuje křečová aktivita. Dle neurologa a EEG – generalizovaný konvulzivní status epilepticus
- Křeče neustupují ani po podání kombinace i.v. antiepileptik
- Navozeno **THIOPENTALOVÉ KOMA** – při opakovaných pokusech o vyvedení z komatu, se vždy velmi záhy objevují křeče
- Opakovaně změněná antikonvulzivní terapie – bez efektu



- 12.den nasazena **KETOGENNÍ DIETA** – ukončena pro neefektivnost 37.den
- 39.den zavedení **VAGOVÉHO STIMULÁTORU** – při pokusech o vyvedení z Thiopentalu – křeče – jeví se jako neefektivní
- **KETAMINOVÉ KOMA** - neefektivní
- **Celková délka podávání Thiopentalu 100 dní**
- Aktuálně bez Thiopentalu, ponechány p.o. antiepileptika + p.o. Dormicum
- Natálka má každodenně opakované záchvaty – převážně křeče mimického svalstva a občas tonicko-klonické křeče, které většinou spontánně odezní





Po vyvedení
z thiopentalu
u všech tří
pacientů
intenzivně
aplikovány
prvky bazální
stimulace



DĚKUJI ZA POZORNOST

UNIVERSITY HOSPITAL BRNO
FACULTY OF MEDICINE
MASARYK UNIVERSITY



**DEPARTMENT OF PAEDIATRIC
ANAESTHESIOLOGY
AND INTENSIVE CARE MEDICINE**