



SUPERREFRAKTERNÍ STATUS EPILEPTICUS (kazuistika)

**XXXI. kongres ČSARIM Praha
10. října 2025**

Mgr. Jakub Jirka
Mgr. Veronika Lauterkrancová
Dominik Peška, DiS.
Mgr. Pavla Ďásková

KAZUISTIKA

- Pacientka K.M. (1994)
- Anamnesticky udávány febrilie, bolesti břicha, nauzea, rozmazané vidění
- PL – torecan + analgetika
- Doma postupně poruchy vědomí a tonicko-klonické křeče → RZP → GCS 7, generalizovaný záchvat – podány BZD + OTI + UPV
- Příjem přes UP na ORIM FNB (26.01.2025)



HOSPITALIZACE VE FN BOHUNICE

- CT mozku, lumbální punkce, konvenční terapie status epilepticus (antiepileptika)
- Započata diagnostika etiologie + kont. EEG + MRI mozku
- 30.1. – thiopentalové kóma pro trvající status epilepticus
- 5.2. – spinální linka (opak. odběry likvoru)
- 6.2. – operační tracheostomie
- 10.2. – sekundární transfer z FNB do FNUSA pro superrefrakterní status epilepticus nejasné etiologie



HOSPITALIZACE ARK JIP 1 FNUSA

10. – 25.2. 2025

- Sedace – propofol, midazolam a ketamin
- Pokračuje diagnostika etiologie
- EEG každý den (20 – 180 min)
- CT + MRI mozku
- Konvenční protizáchvatová medikace i.v. – fenytoin, lacosamid (vimpat), briviact a perampanel p.o.
- Možná autoimunitní etiologie → imunosuprese – vysoké dávky kortikoidů + IVIG a rituximab
- EPI aktivita → myoklony v obličeji a LDK – thiopentalové kóma
- Ketogenní dieta (14. – 22.2.) → nedaří se dosáhnout uspokojivé ketózy – ukončeno



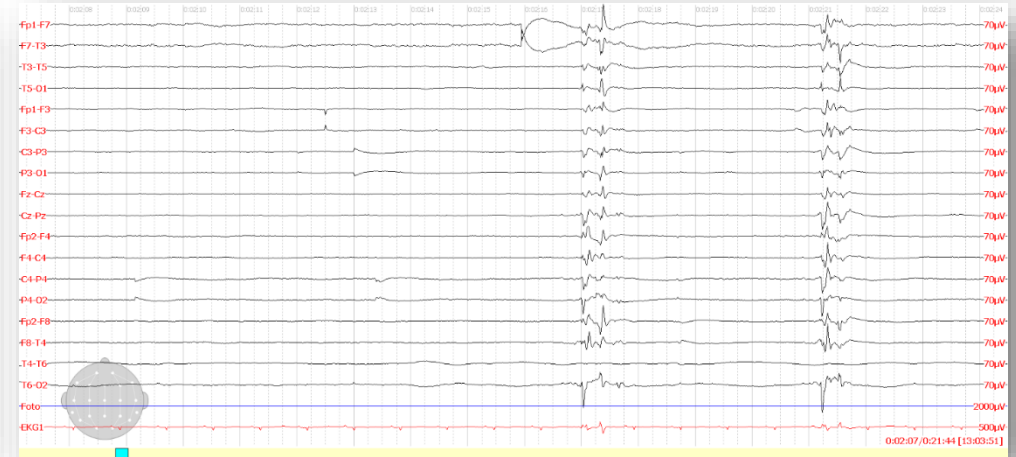
HOSPITALIZACE ARK JIP 1 FNUSA

26.2. – 17.3. 2025

- Úpravy dávkování sedativ
- Kont. EEG
- Snaha o odtlumení → klinické projevy záchvatů → opět thiopental
- Konvenční protizáchvatová medikace i.v. → přidán valproát a phenobarbital
- Chemoterapie (cyklofosfamid)
- Nekonvenční terapie:
 - Hypotermie (34 °C) – thermoguard (10. – 17.3.)
 - Hypermagnezemie (10. – 24.3.) – Ø 3,2 mmol/l



burst-suppression vzorec s epileptiformními burst



status epilepticus (záškuby v obličejí a LDK)



HOSPITALIZACE ARK JIP 1 FNUSA

18.3. – 4.4. 2025:

- Sedace bez thiopentalu – při každé snaze o snížení → status epilepticus
- Konvenční protizáchvatová medikace – ponechán pouze levetiracetam i.v.
- Nekonvenční terapie:
 - Elektrokonvulzivní terapie – 1x denně (24. – 28.3.)
 - CBD p.o.
- MRI (atrofizace mozku)
- Opakované Family Conference
 - nepříznivá prognóza + terapeutické možnosti vyčerpány
- Překlad na NIP neurologické kliniky FNUSA

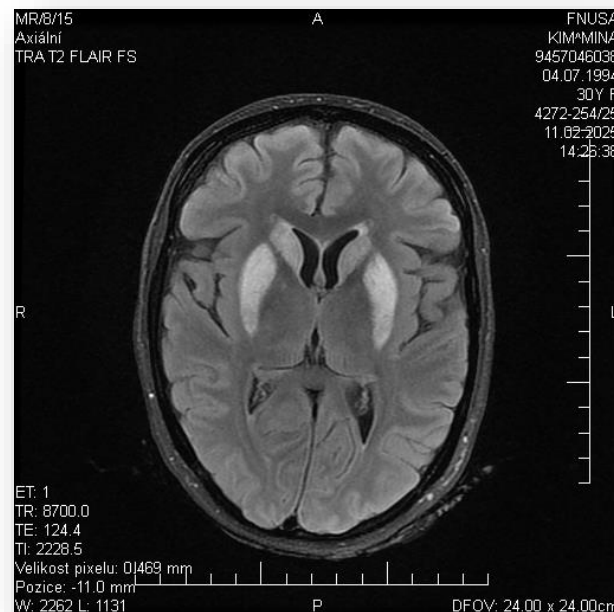


- MRI mozku
 - výrazné hypersignální změny v oblasti bazálních ganglií (ncl. Caudatus, palidum) – přítomno na všech třech MRI
 - postupná atrofizace mozku – postižení obou insul a frontálních laloků + postupné rozšiřování vnitřního komorového systému (zvláště při srovnání MRI I a MRI III)

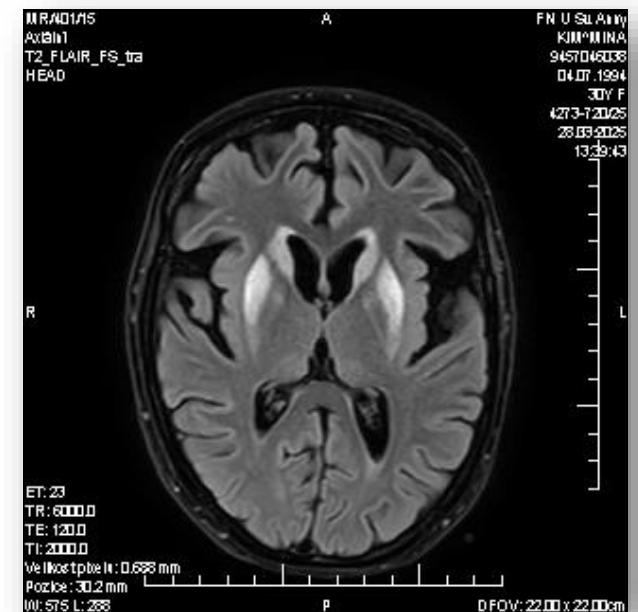
MRI I – leden



MRI II – únor



MRI III – březen



DIAGNOSTIKA / ETIOLOGIE NORSE

- **Vyloučena infekční etiologie:** virové encefalitidy (HIV, HEV, syfilis, borelie, klíšťová encefalitida, západonilská horečka) + **PCR panel meningitid** - negativní
- **Vyloučena neurodegenerativní onemocnění:** Wilsonova choroba, prionová onemocnění – Creutzfeld-jacob (Thormayerova nemocnice - test RT Quick)
- Porfýrie vyloučeny
- **Onkologický screening:** negativní (CT plic + břicha, USG prsou, USG štítné žlázy, gynekologické vyšetření, MRI pánve)
- **Autoimunní encefalitidy** – základní panel vyšetřovaný v ČR negativní, nicméně možná pozitivita tkáňových rezů → suspektní autoimunitní encefalitida
- Doplněno vyšetření – celomexomové sekvenování (WES) – negativní (výsledky až po smrti pacienty)
- **Závěr:** hodnoceno jako **NORSE** (new-onset refractory status epilepticus), v.s. při **AUTOIMUNITNÍ ENCEFALITIDĚ nejasné etiologie**
- V současnosti ještě nejsou k dispozici vyšetření mitochondriální DNA (otázka vzhledem k dceři)

KOMPLIKACE Z HLEDISKA OŠ. PÉČE

- Kontinuální EEG (technické problémy)
- Chylózní vzorky
- Nefunkční GIT
- Oběhová nestabilita
- Katetrová seps
- Dekubity
- Dislokace TSK
- Inkompatibility léků (thiopental)
- Jazyková bariéra (manžel Korejec)



ZAJÍMAVOSTI

- Celkové množství a cena sedativ:
 - Ketamin 2500mg/50ml – 422,5 g (8 450 ml) = **80 951 Kč**
 - Midazolam 100mg/50ml – 26,9 g (13 450 ml) = **36 692 Kč**
 - Propofol 2% 50ml – 206 g (10 300 ml) = 12 113 Kč
 - Thiopental 3g/60ml – 72 g (1 440 ml) = 1 968 Kč
- Celkové množství a cena antiepileptik:
 - Vimpat 200mg/20ml – 3 240 ml = **170 661 Kč**
 - Briviact 100mg/100ml – 7 400 ml = **102 608 Kč**
 - Orfiril 1000mg/50ml – 2 250 ml = **38 370 Kč**
 - Keppra 1500mg/100ml – 3 200 ml = 15 014 Kč
- Orientační cena za hospitalizaci dle bodového výkazu za ošetrovací dny:
 - 1 129 024 bodů x 0,84 Kč = **948 380 Kč**
- 13.4. 2025 **exitus letalis** (na přání manžela bez indikace k pitvě)



DISKUZE

- Prostor pro otázky a diskuzi



DĚKUJI ZA POZORNOST



Jakub Jirka
jakub.jirka@fnusa.cz