

Nově vzniklý refrakterní status epilepticus

MUDr. Michaela Nová, doc. MUDr. Zdeněk Vojtěch, Ph.D., MBA

Centrum pro epilepsie, Nemocnice Na Homolce, Praha

Nově vzniklý refrakterní status epilepticus (new-onset refractory status epilepticus, NORSE) je vzácně se vyskytující závažný klinický syndrom s možnými fatálními důsledky, jehož etiologie často zůstává neobjasněna. NORSE je ve své podstatě popisný termín, který se vztahuje ke klinickému obrazu a absenci anamnézy epilepsie, nikoliv ke konkrétní etiologii stavu. Přestože stejně jako u jakéhokoliv jiného epileptického stavu (SE) je naší prioritou zvládnutí záchvatové aktivity, pátrání po vyvolávající příčině má velký význam pro správné vedení terapie a pro prognostifikaci pacienta. V tomto článku přinášíme z literatury vyplývající doporučené diagnostické a terapeutické postupy v závislosti na předpokládané/potvrzené etiologii NORSE.

Klíčová slova: nově vzniklý refrakterní status epilepticus, kryptogenní NORSE, autoimunitní encefalitida, kortikosteroidy, imunoterapie, ketogenní dieta.

New-onset refractory status epilepticus

New-onset refractory status epilepticus (NORSE) is a rare severe condition with possible fatal consequences. Etiology of the syndrome often remains unclear. The term NORSE describes the clinical condition according to patient's symptoms and history but has no connection with a specific etiology. Achievement of the control of seizures is our main priority in management of every status epilepticus (SE), however finding the etiology of SE has both therapeutic and prognostic implications. Aim of this article is to suggest diagnostic and therapeutic processes based on the considered/confirmed underlying cause of NORSE.

Key words: new-onset refractory status epilepticus, cryptogenic NORSE, autoimmune encephalitis, corticosteroids, immunotherapy, ketogenic diet.

Úvod

Termín NORSE byl poprvé použit Wilder-Smithem v jeho práci z roku 2005, kdy popsal výskyt superrefrakterního epileptického stavu (SRSE) u pacientů bez předchozí anamnézy epilepsie či jiné prokazatelné příčiny záchvatů. V současné době je pod pojmem NORSE chápán refrakterní status epilepticus (RSE), který vznikl de novo bez předchozí známé diagnózy epilepsie a v době jeho rozvoje není identifikovatelná akutní či aktivní strukturální, toxická nebo metabolická příčina (Wickstrom et al., 2022). V naprosté většině případů u NORSE dochází k přechodu RSE do SRSE; není to však podmínkou diagnózy. Přibližně u 80 % pacientů s epileptickým

stavem (SE) se podaří běžně rozšířenými a dostupnými diagnostickými metodami (podrobná anamnéza, základní laboratorní vyšetření krve a mozkomíšního moku, zobrazovací vyšetření mozku) rychle příčinu SE odhalit. O rychle detekovatelných příčinách SE, jako je noncompliance při užívání protizáchvatové léčby (ASM) či změna ASM, intoxikace, infekce centrální nervové soustavy (CNS), strukturální patologie CNS, metabolický rozvrat či odnětí alkoholu u závislé osoby (Hirsch et Gaspard, 2013), bylo pojednáno v předchozích článcích. Ve zbylých 20 % případů SE se nepodaří etiologii základním diagnostickým algoritmem odhalit (Gaspard et al., 2018), pak mluvíme o klinické diagnóze NORSE.

DECLARATIONS:

Declaration of originality:

The manuscript is original and has not been published or submitted elsewhere.

Ethical principles compliance:

The authors attest that their study was approved by the local Ethical Committee and is in compliance with human studies and animal welfare regulations of the authors' institutions as well as with the World Medical Association Declaration of Helsinki on Ethical Principles for Medical Research Involving Human Subjects adopted by the 18th WMA General Assembly in Helsinki, Finland, in June 1964, with subsequent amendments, as well as with the ICMJE Recommendations for the Conduct, Reporting, Editing, and Publication of Scholarly Work in Medical Journals, updated in December 2018, including patient consent where appropriate.

Conflict of interest:

Not applicable.

Consent for publication:

Not applicable.

Authors' contributions:

Not applicable.

Cit. zkr: *Neurol. praxi.* 2024;25(3):198-202

<https://doi.org/10.36290/neu.2024.026>

Článek přijat redakcí: 10. 3. 2024

Článek přijat k publikaci: 15. 4. 2024

MUDr. Michaela Nová

michaela.nova@homolka.cz