

SISTEMA DE GESTÃO DA QUALIDADE

Tipo do Documento	PROTOCOLO	PRO.ENE.003 – Página 1/5	
Título do Documento	PROTOCOLO PARA O ESPASMO INFANTIL	Emissão: 09/01/2023	Próxima revisão:
		Versão: 1	08/01/2025

SUMÁRIO

1. AUTORES.....	2
2. SIGLAS E CONCEITOS.....	2
3. INTRODUÇÃO.....	2
4. OBJETIVOS.....	2
5. JUSTIFICATIVAS.....	2
6. CRITÉRIOS DE INCLUSÃO E EXCLUSÃO.....	2
7. HISTÓRIA CLÍNICO E EXAME FÍSICO.....	2
8. EXAMES DIAGNÓSTICOS INDICADOS.....	2
9. TRATAMENTO INDICADO E PLANO TERAPÊUTICO COM MONITORAMENTO.....	3
10. CRITÉRIOS DE INTERNAÇÃO.....	4
11. REFERÊNCIAS.....	4
12. HISTÓRICO DE REVISÃO.....	4

SISTEMA DE GESTÃO DA QUALIDADE

Tipo do Documento	PROTOCOLO	PRO.ENE.003 – Página 2/5	
Título do Documento	PROTOCOLO PARA O ESPASMO INFANTIL	Emissão: 09/01/2023	Próxima revisão:
		Versão: 1	08/01/2025

1. AUTORES

Mariana Braatz Krueger Barreira

2. SIGLAS E CONCEITOS

Hormônio adrenocorticotrófico – ACTH

Ressonância magnética - MRI

Vigabatrina – VGB

Eletroencefalograma – EEG

3. INTRODUÇÃO

Os espasmos infantis são um distúrbio epiléptico devastador específico da idade da primeira infância. A tríade de espasmos, interrupção do desenvolvimento psicomotor e hipsarritmia é conhecida como síndrome de West.

4. OBJETIVOS

Abordar conceito, quadro clínico, diagnóstico, investigação etiológica, diagnóstico diferencial e manejo clínico

5. JUSTIFICATIVAS

Síndrome devastadora que requer tratamento urgente, visto da relação direta entre tempo de tratamento e prognóstico.

6. CRITÉRIOS DE INCLUSÃO E EXCLUSÃO

- Inclusão: paciente com espasmo infantil atual
- Exclusão: pacientes com espasmo resolvido ou quadros mimetizadores, como mioclonias, moro ou crises tônicas de outra etiologia.

7. HISTÓRIA CLÍNICO E EXAME FÍSICO

A semiologia epiléptica da síndrome é caracterizada pelos espasmos, sendo que a maioria destes ocorrem em salva que consistem em 2 a 125 espasmos a uma taxa de até 13 por minuto, podendo ser extensor, flexor, misto ou menos comumente, assimétrico. Outros tipos de crises epilépticas ocorrem em um terço a metade dos pacientes, como crises focais, mioclônicas, tônicas e tônico-clônicas.

8. EXAMES DIAGNÓSTICOS INDICADOS

O diagnóstico sindrômico requer a investigação etiológica, sendo a avaliação clínica, a imagem por ressonância magnética (MRI) do encéfalo associado com EEG. Caso anormal e sugira anormalidade genética, realizar investigação; se anormal, com alterações estruturais, seguir com tratamento. Caso a MRI seja normal, realizar investigação básica inicial para doenças metabólicas (hemograma, TGO, TGP, GGT, Amônia, gasometria venosa, eletrólitos, função renal, lactato, colesterol total e frações, piruvato), podendo a depender dos resultados, prosseguir com ácidos orgânicos

SISTEMA DE GESTÃO DA QUALIDADE

Tipo do Documento	PROTOCOLO	PRO.ENE.003 – Página 3/5	
Título do Documento	PROTOCOLO PARA O ESPASMO INFANTIL	Emissão: 09/01/2023	Próxima revisão:
		Versão: 1	08/01/2025

urinários, perfil de acilcarnitinas e cromatografia de aminoácidos no plasma. Se houver controle das crises, considerar criptogênico, caso mantenha crises ou houver disponibilidade, realizar sequenciamento de nova geração.

Caso não haja um diagnóstico confirmado, como paralisia cerebral, requer investigação, visto que pode haver propedêutica modificadora do curso da doença.

Há um padrão caótico de EEG interictal de alta voltagem característico denominado hipsarritmia, mas ocorrem padrões atípicos.

O principal diagnóstico diferencial é o reflexo de moro e a mioclonia do sono.

9. TRATAMENTO INDICADO E PLANO TERAPÊUTICO COM MONITORAMENTO

O tratamento mais recomendado hoje é a terapia combinada¹, que associa a terapia hormonal (ACTH ou prednisolona) com a Vigabatrina. Um estudo multicêntrico, o ICISS², realizado em 102 hospitais em cinco países, que é o maior ensaio randomizado já realizado para o tratamento de espasmos infantis mostra que uma combinação de terapia hormonal (tetracosactrida - ACTH ou prednisolona em alta dose) e vigabatrina é significativamente mais eficaz na interrupção dos espasmos entre os dias 14 e 42 do que a terapia hormonal isolada (espasmos interrompidos em 133 [72%] de 186 em terapia hormonal com vigabatrina vs 108 [57%] de 191 pacientes em terapia hormonal isolada; diferença 15,0% [IC 95% 5,1–24,9], p = 0,02).

Esquema aplicado no ICISS:

- Terapia hormonal:

a) Prednisona 10mg 4x/dia por 2 semanas, se após 7 dias do início persistirem, aumentar para 60mg/dia (20mg/dose 3x/dia) até completar 2 semanas ao total OU

b) ACTH 40UI ou 0,5mg em dias alternados por 2 semanas, se no sétimo dia persistirem os espasmos, aumentar para 0,75mg ao total de 2 semanas.

Redução da terapia hormonal: Após 2 semanas de tratamento, a terapia hormonal foi reduzida gradualmente: todas as crianças receberam uma dose redutora de prednisolona com reduções de 10 mg a cada 5 dias ou, se na dose mais alta de tratamento, 40 mg por dia, depois 20 mg, então 10 mg por 5 períodos de um dia.

- Vigabatrina (VGB): 50 mg / kg por dia para as duas primeiras doses; aumentando para 100 mg / kg por dia após 24 horas e, se os espasmos continuaram após mais 72 horas, para 150 mg / kg por dia. A vigabatrina continuou com a mesma dose com base no peso corporal até 3 meses a partir do início do tratamento. Após 4-6 meses tentar suspender VGB, com introdução de outra medicação anticrise.

- Realizar antes do início da terapia hormonal: Pressão arterial, sumário de urina, hemograma, plaquetas, sódio, potássio, uréia, creatinina, cálcio.

- Cuidados durante o tratamento: Não realizar vacinação durante o tratamento. Pressão arterial diária na primeira semana, depois 3 vezes por semana. Urina 1 (para avaliar glicosúria) duas vezes por semana ou então glicemia capilar (de acordo com

SISTEMA DE GESTÃO DA QUALIDADE

Tipo do Documento	PROTOCOLO	PRO.ENE.003 – Página 4/5	
Título do Documento	PROTOCOLO PARA O ESPASMO INFANTIL	Emissão: 09/01/2023	Próxima revisão:
		Versão: 1	08/01/2025

disponibilidade). Verificar o Peso, sumário de urina/urocultura, hemograma, plaquetas, sódio, potássio, uréia, creatinina, cálcio (mensal).

- Em caso de infecção: internar imediatamente, tratar infecção, administrar stress dose de corticóide (hidrocortisona 50-100mg/m²/dia). Essa recomendação vale até 6 meses após última dose de corticóide ou ACTH.

Na sua falha terapêutica avaliar dieta cetogênica³. Sempre verificar, de acordo com etiologia, necessidade de piridoxina, piridoxal fosfato e ácido fólico. Seu prognóstico está diretamente relacionado com a precocidade e o tratamento correto, sendo uma urgência pediátrica. Seu monitoramento de recidivas e do controle total do padrão encefalopático no EEG deve ser rigoroso, sendo recomendado quando do controle clínico, novo EEG para descartar manutenção eletroencefalográfica.

10. CRITÉRIOS DE INTERNAÇÃO

Paciente com indicação de terapia hormonal, visto da dificuldade de controle e monitoramento de efeitos adversos ambulatorialmente.

11. REFERÊNCIAS

1. Riikonen, R. (2017). Combination therapy for treatment of infantile spasms. *The Lancet Neurology*, 16(1), 19–20. doi:10.1016/s1474-4422(16)30276-9
2. O'Callaghan FJK, Edwards SW, Alber FD, et al, on behalf of the participating investigators. Safety and effectiveness of hormonal treatment versus hormonal treatment with vigabatrin for infantile spasms (ICISS): a randomised, multicentre, open-label trial. *Lancet Neurol* 2016; published online Nov 9. [http://dx.doi.org/10.1016/S1474-4422\(16\)30294-0](http://dx.doi.org/10.1016/S1474-4422(16)30294-0).
3. Hong AM, Turner Z, Hamdy RF, Kossoff EH. Infantile spasms treated with the ketogenic diet: prospective single-center experience in 104 consecutive infants. *Epilepsia*. 2010 Aug;51(8):1403-7. doi: 10.1111/j.1528-1167.2010.02586.x. Epub 2010 Apr 30. PMID: 20477843.

12. HISTÓRICO DE REVISÃO

VERSÃO	DATA	DESCRIÇÃO DA ALTERAÇÃO

SISTEMA DE GESTÃO DA QUALIDADE

Tipo do Documento	PROTOCOLO	PRO.ENE.003 – Página 5/5	
Título do Documento	PROTOCOLO PARA O ESPASMO INFANTIL	Emissão: 09/01/2023	Próxima revisão:
		Versão: 1	08/01/2025

ELABORAÇÃO/ REVISÃO

Mariana Braatz Krueger Barreira

ANÁLISE

Paula Manuela Rodrigues Pinheiro Bertortoncini Unidade de Gestão da Qualidade	Data: ___/___/___	Assinatura e carimbo:
---	--------------------------	-----------------------

APROVAÇÃO

Maria Airtes Vieira Vitoriano Chefe da Divisão de Gestão do Cuidado	Data: ___/___/___	Assinatura e carimbo:
Jailton Vieira Silva Gerente de Atenção à Saúde	Data: ___/___/___	Assinatura e carimbo: