

<b>SISTEMA DE GESTÃO DA QUALIDADE</b>			
Tipo do Documento	<b>PROTOCOLO</b>	PRO.UCA-HUWC.011	
Título do Documento	<b>ESPASMO INFANTIL</b>	Emissão: 14/11/2024	Próxima revisão:
		Versão: 2	14/11/2026

## 1. AUTORES

- Mariana Braatz Krueger Barreira
- Paula Roberta Monteiro Machado
- Norma Martins de Menezes Moraes
- Angela Rodrigues Gifoni
- Fernanda Paiva Pereira Honório

## 2. SIGLAS E CONCEITOS

ACTH - Tetracosactrida

RNM - Ressonância nuclear magnética

VGB - Vigabatrina

EEG - Eletroencefalograma

VIDEOEEG - Videoeletroencefalograma

VED - Videoendoscopia da deglutição

GTM - Gastrostomia

## 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 hirsutismo 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 CLÍNICA E EXAME FÍSICO

### A. Semiologia Epiléptica:

- Caracterizada por espasmos, frequentemente ocorrendo em salvas;
- Salvas consistem em 2 a 125 espasmos a uma taxa de até 13 por minuto;
- Espasmos podem ser extensores, flexores, mistos ou menos comumente, assimétricos.

SISTEMA DE GESTÃO DA QUALIDADE			
Tipo do Documento	PROTOCOLO		PRO.UCA-HUWC.011
Título do Documento	ESPASMO INFANTIL		Emissão: 14/11/2024
			Versão: 2
			Próxima revisão: 14/11/2026

## B. Outros Tipos de Crises Epilépticas:

- Entre um terço a metade dos pacientes podem apresentar outros tipos de crises: focais, mioclônicas, tônicas, tônico-clônicas.

## 8. EXAMES DIAGNÓSTICOS INDICADOS

### 8.1. Avaliação inicial:

- Avaliar clinicamente;
- Avaliar disfagia: solicitar parecer da fonoaudiologia e/ou videoendoscopia da deglutição (VED);
- Investigar etiologia: mais de 50% dos pacientes têm alguma etiologia identificável como malformações cerebrais, encefalopatia hipoxico-isquêmica, esclerose tuberosa, síndrome e outras desordens genéticas;
- Realizar EEG ou videoeletroencefalograma (VIDEOEEG);
- Realizar ressonância magnética (RNM) do encéfalo com ou sem espectroscopia a depender da suspeita diagnóstica.

### 8.2. Se a MRI for normal:

- Realizar investigação básica inicial para doenças metabólicas:

- Hemograma;
- Enzimas hepáticas (TGO, TGP, GGT);
- Amônia;
- Gasometria venosa;
- Eletrólitos;
- Função renal;
- Glicemia;
- Lactato;
- Colesterol total e frações;
- Piruvato;
- Fundoscopia;

- A depender dos resultados, solicitar os seguintes exames:

- Teste de ácidos orgânicos urinários;
- Perfil de acilcarnitinas;
- Cromatografia de aminoácidos no plasma;
- Se houver dismorfismos, realizar cariótipo e avaliação genética;
- Considerar sequenciamento Exoma de nova geração se disponível.

### 8.3. Videoeletroencefalograma (VEEG)

- Pode mostrar padrão caótico de alta voltagem chamado hipsarritmia, mas também podem ocorrer padrões atípicos. O principal diagnóstico diferencial é o reflexo de moro e a mioclonia do sono, ou até Síndrome de Sandifer. A depender da disponibilidade, o eletrocardiograma (EEG) em sono e vigília com duração de pelo menos 30 minutos pode ser utilizado para diagnóstico.

SISTEMA DE GESTÃO DA QUALIDADE			
Tipo do Documento	PROTOCOLO	PRO.UCA-HUWC.011	
Título do Documento	ESPASMO INFANTIL	Emissão: 14/11/2024	Próxima revisão:
		Versão: 2	14/11/2026

## 9. TRATAMENTO INDICADO E PLANO TERAPÊUTICO COM MONITORAMENTO

- Tratamento dos Espasmos Infantis: Terapia Combinada.

### 9.1. Descrição:

- O tratamento mais recomendado é a terapia combinada, que consiste na associação da terapia hormonal (ACTH ou prednisolona) com vigabatrina.

### 9.2. Resultados do Estudo ICISS:

- Um estudo multicêntrico chamado ICISS, realizado em 102 hospitais, em cinco países, mostrou que a combinação de terapia hormonal (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.

### 9.3. Preparo para início da Terapia Hormonal:

- Realizar os seguintes exames:

- Pressão arterial;
- Sumário de urina;
- Hemograma;
- PCR;
- Sódio;
- Potássio;
- Cálcio;
- Ureia;
- Creatinina;
- Sorologias (HIV, VDRL, CMV, TOXO, EBV, hepatites);
- Raio X de tórax;
- IGRA ou PPD.

- Iniciar protetor gástrico: omeprazol ou esomeprazol 1mg/Kg;

- Iniciar tratamento antiparasitário: albendazol por 5 dias;

Dose: 200mg, 1x/dia por 5 dias (< 2 anos) ou 400mg, 1x/dia por 5 dias (> 2anos).

SISTEMA DE GESTÃO DA QUALIDADE			
Tipo do Documento	<b>PROTOCOLO</b>		PRO.UCA-HUWC.011
Título do Documento	<b>ESPASMO INFANTIL</b>		Emissão: 14/11/2024
			Próxima revisão: 14/11/2026
			Versão: 2

#### 9.4. Esquema de Tratamento baseado no ICISS:

**Tabela 1** – Terapia combinada: terapia hormonal (prednisolona ou ACTH) associada a vigabatrina

	<b>Prednisolona</b>	<b>ACTH</b>	<b>Vigabatrina</b>
<b>Apresentação</b>	Oral 3mg/ml	Intramuscular SynacthenDepot 1mg/ml	Oral Sabril 500mg
<b>Dose inicial</b>	40mg/dia ÷ 4 doses	0,5mg (40UI) em dias alternados	50mg/kg/dia ÷ 2 doses no 1º dia
<b>Titulação da droga</b>	Se os espasmos persistirem ou EEG no 7º dia mantiver padrão de hipsiarrimia, aumentar dose para 20mg, 3x/dia (60mg/dia) e manter essa dose do 8º ao 14º dia	Se os espasmos persistirem ou EEG no 7º dia mantiver padrão de hipsiarrimia, aumentar dose para 0,75mg (40UI), em dias alternados e manter essa dose do 8º ao 14º dia	Aumentar para 100 mg/kg/dia após 24 horas do início. Se os espasmos persistirem após 72 horas, aumentar para 150 mg/kg/dia
<b>Desmame da droga</b>	Depois de duas semanas: - Reduzir dose a cada 5 dias: 60mg/dia → 40mg/dia → 20mg/dia → 10mg/dia → Até 3 x Dose fisiológica de corticoide <div style="border: 1px solid black; padding: 5px; width: fit-content; margin: 5px 0;"><u>Dose fisiológica de corticoide:</u> Prednisona – 2 a 3mg/m<sup>2</sup> SC</div> - A partir desse valor reduzir gradativamente a cada semana: 3 x dose fisiológica por 7 dias → 2 x dose fisiológica por 7 dias → 1 x dose fisiológica por 7 dias → 1 x dose fisiológica em dias alternados por 14 dias e suspende	Depois de duas semanas: - Se dose de 40UI, converter para prednisolona oral 30mg/dia e seguir desmame da prednisolona. - Se dose de 60UI, converter para prednisolona oral 40mg/dia e seguir desmame da prednisolona	Manter a mesma dose com base no peso corporal até 3 meses a partir do início do tratamento. Avaliar possibilidade de desmame da VGB após 4-6 meses, com introdução de outra medicação anticrise

SISTEMA DE GESTÃO DA QUALIDADE			
Tipo do Documento	<b>PROTOCOLO</b>		PRO.UCA-HUWC.011
Título do Documento	<b>ESPASMO INFANTIL</b>		Emissão: 14/11/2024
			Versão: 2
		Próxima revisão: 14/11/2026	

### 9.5. Cuidados Durante o Tratamento:

- Evitar vacinação com vírus vivos durante o tratamento;
- Evitar contato com pessoas com doenças transmissíveis;
- Permanecer afastado de escolas ou creches.
- Monitorar:
  - Pressão arterial diariamente na primeira semana, depois 3x/semana;
  - Glicemia capilar (dependendo da disponibilidade);
  - Peso;
  - Sumário de urina/urocultura;
  - Hemograma;
  - Sódio;
  - Potássio;
  - Ureia;
  - Creatinina;
  - Cálcio (mensalmente).
- Realizar VIDEOEEG (12 horas) no 7º dia (se ausência de espasmos), no 14º dia e no 42º dia.

### 9.6. Em Caso de Infecção:

- Internar imediatamente;
- Tratar a infecção;
- Administrar dose de stress do corticoide (hidrocortisona 50-100mg/m<sup>2</sup>/dia) – deve ser realizada no caso de infecção até 6 meses após a última dose de corticoide ou ACTH.

### 10. FALHAS TERAPÊUTICAS E RECIDIVAS

- **Se ausência de resposta**, verificar a indicação de teste terapêutico com Piridoxina (15-30mg/Kg/dia, 3x/dia), Piridoxal Fosfato (30mg/Kg/dia, 3x/dia) e Ácido Fólico (3-5mg/Kg/dia, 2-3x/dia);
- **Em caso de falha terapêutica**, avaliar dieta cetogênica e, caso indicado, solicitar exames para início (Hemograma, Na, K, Ca, Mg, Ur, Cr, gasometria venosa, glicose, vitamina D, TGO, TGP, GGT, albumina, bilirrubinas totais e frações, coagulograma, colesterol total e frações, triglicerídeos, ácido fólico, ferritina, vitamina B12, sumário de urina, relação cálcio/creatinina, EEG, ECG);
- **Em caso de recidiva após tratamento inicial bem sucedido** (ausência de espasmos após 42 dias de terapia), considerar novo ciclo de terapia imunossupressora.

### 11. PROGNÓSTICO

- O prognóstico está diretamente relacionado com a precocidade e o tratamento correto, sendo uma urgência pediátrica;
- Monitorar recidivas e o controle total do padrão encefalopático no EEG, sendo recomendado novo EEG quando do controle clínico para descartar manutenção eletroencefalográfica.

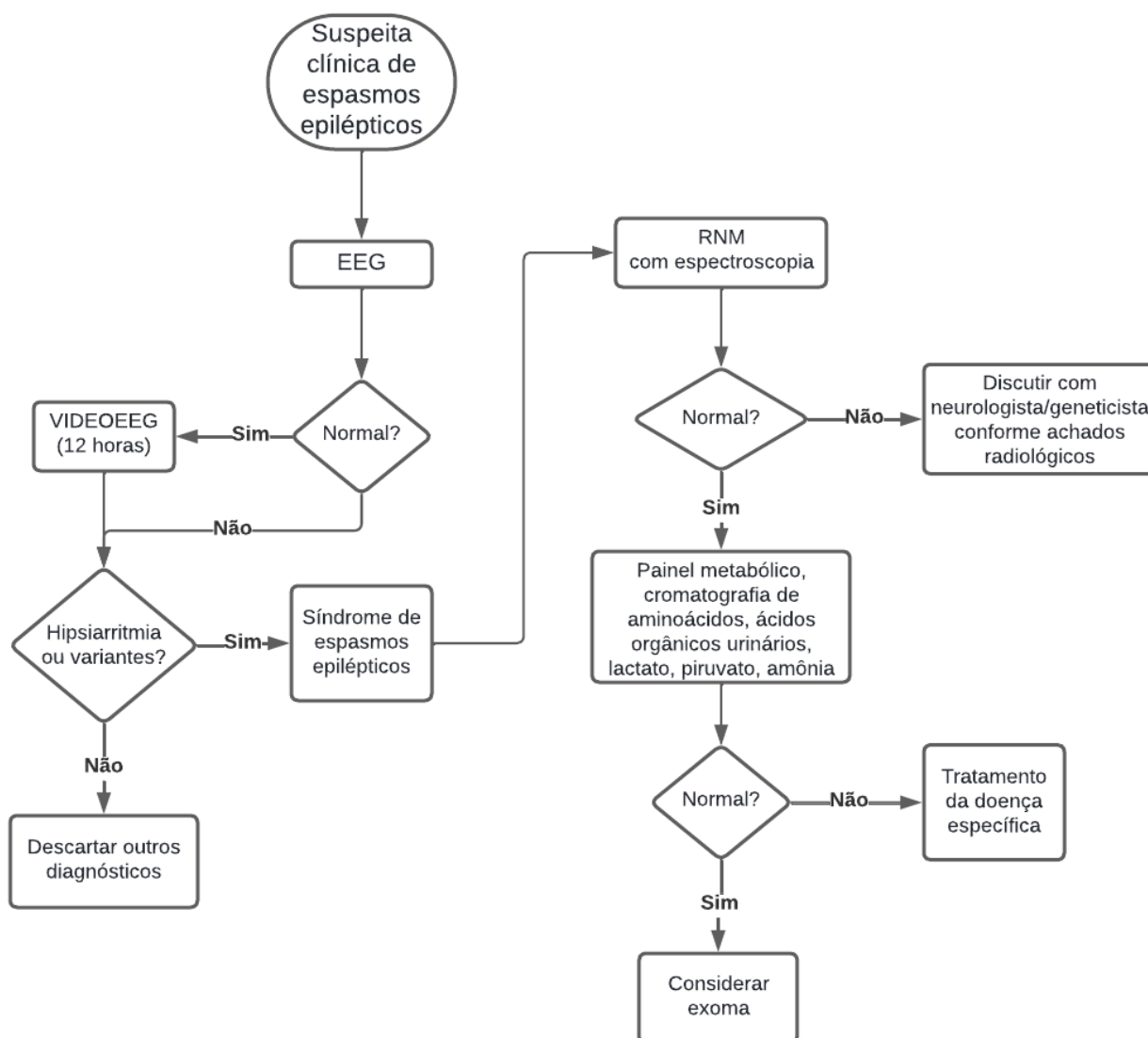
SISTEMA DE GESTÃO DA QUALIDADE			
Tipo do Documento	PROTOCOLO		PRO.UCA-HUWC.011
Título do Documento	ESPASMO INFANTIL		Emissão: 14/11/2024
			Versão: 2
			Próxima revisão: 14/11/2026

### 12. CRITÉRIOS DE INTERNAÇÃO

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

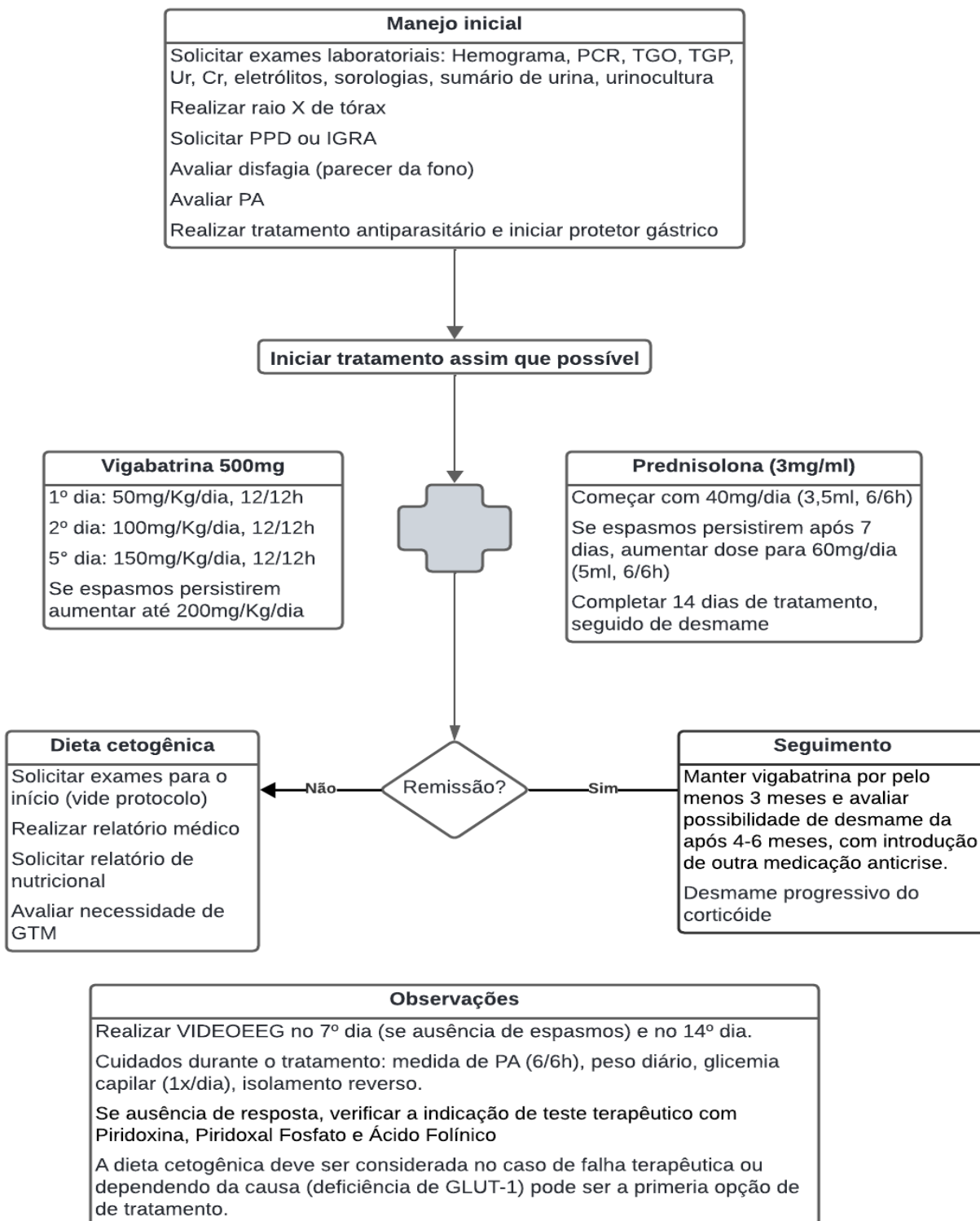
### 13. FLUXOGRAMAS

Fluxograma 1 – Investigação etiológica para síndrome de espasmos epilépticos infantis



SISTEMA DE GESTÃO DA QUALIDADE			
Tipo do Documento	PROTOCOLO		PRO.UCA-HUWC.011
Título do Documento	ESPASMO INFANTIL		Emissão: 14/11/2024
			Versão: 2
		Próxima revisão: 14/11/2026	

**Fluxograma 2 – Manejo terapêutico da síndrome de espasmos epilépticos infantis**



<b>SISTEMA DE GESTÃO DA QUALIDADE</b>			
Tipo do Documento	<b>PROTOCOLO</b>		PRO.UCA-HUWC.011
Título do Documento	<b>ESPASMO INFANTIL</b>		Emissão: 14/11/2024
			Próxima revisão: 14/11/2026
		Versão: 2	

#### 14. 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;
4. SAMPAIO, L. P. DE B. et al. Brazilian experts' consensus on the treatment of infantile epileptic spasm syndrome in infants. *Arquivos de Neuro-Psiquiatria*, v. 81, p. 844–856, 27 out. 2023.

#### 15. HISTÓRICO DE REVISÃO

VERSÃO	DATA	DESCRIÇÃO
1	09/11/2022	PRO.ENE.003
2	14/11/2024	

<b>ELABORAÇÃO</b>	
Mariana Braatz Krueger Barreira Paula Roberta Monteiro Machado Norma Martins de Menezes Morais Angela Rodrigues Gifoni Fernanda Paiva Pereira Honório	
<b>VALIDAÇÃO</b>	
<b>Maria de Fátima Bastos Nóbrega de Almeida</b> Enfermeiro/Unidade de Gestão da Qualidade	Conforme Processo SEI nº 23533.0103962024-66, assinado eletronicamente.
<b>APROVAÇÃO</b>	
<b>Daniel Willian Lustosa de Sousa</b> Chefe da Unidade da Criança e Adolescente do HUWC	Conforme Processo SEI nº 23533.0103962024-66, assinado eletronicamente.
<b>Luany Elvira Mesquita Carvalho</b> Chefe da Divisão de Gestão do Cuidado do HUWC	Conforme Processo SEI nº 23533.0103962024-66, assinado eletronicamente.

*Permitida a reprodução parcial ou total, desde que indicada a fonte e sem fins lucrativos. 2023, Empresa Brasileira de Serviços Hospitalares. Todos os direitos reservados [www.ebserh.gov.br](http://www.ebserh.gov.br)*