

Infantil spasm

Infantil spasm är en under spädbarnsåret uppträdande epilepsisjukdom. Det primära symtomet är epileptiska spasmer som kommer i serier, oftast förenat med ett karaktäristiskt EEG-mönster; hypsarytmi. Vid förekomst av spasmer i serier och hypsarytmi, med eller utan psykomotorisk regression, används beteckningen West syndrom.

Prognosen är beroende på bakomliggande orsak. Man delar in i tre grupper; symtomatisk (känd orsak), kryptogen (förmodad lesion) samt idiopatisk (utan känd orsak eller skada). Etiologin är således mycket skiftande och utgör den viktigaste prognostiska faktorn. Den idiopatiska formen har bäst prognos.

Genomsnittligt förekommer cirka 45 nya fall per år i Sverige (0,5-1,4/1000).

Utredning

- Akut EEG. Filma gärna anfall.
- Neurologstatus inklusive utvecklingsbedömning.
- MR (eller CT) hjärna.
- Hudundersökning i Woods ljus.
- U-Organiska syror, P-/U-Aminosyror, S-Biotinidas. Pipecolsyra.
- Ögonundersökning inklusive ögonbottnar.

Behandling

Vid idiopatisk:

- 1) Tänk på B6-dependency/deficiency – ge 150 mg pyridoxin intravenöst, helst under EEG-övervakning + vid behov 150 mg efter 10 minuter.

Vid kryptogen, symtomatisk:

- 2) • ACTH (Synacten Depot) 0,25 mg x 1 i två veckor, därefter nedtrappning under två veckor. Observera – kontroller av blodtryck, glukos, CRP, elektrolyter.
Samt

- Vigabatrin (Sabrilex) 75 – 150 mg/kg. Begynnelsesdos 75 mg/kg kroppsvikt och dygn uppdelat på 2 doser. Om ingen klinisk effekt, öka med 20 mg/kg varannan dag tills anfallsfrihet eller dosering 150 mg/kg.

Om terapisvar steg 2):

- 3) Fortsätt Vigabatrin under 4-6 månader.

Om recidiv under/efter steg 3:

- 4) ● ACTH (Synacten Depot) 0,25mg x 2 (<0,6mg x 2) i en vecka, därefter nedtrappning under fem veckor,
samt
● Vigabatrin, 150 mg/kg/dygn under 6-12 månader.

Om terapisvikt efter steg 4:

- 5) ACTH utsätts. Epilepsikirurgiutredning påbörjas.

Om ej aktuellt med epilepsikirurgi:

- 6) Annat antiepileptikum, t.ex. Valproat, Topimax, Sulthiam, Klonazepam, Levetiracetam.

Vid upptäckt av felaktig information eller länk, vänligen meddela faktaägare