

Parasomnias. Trastornos del movimiento

M.J. Jurado Luque*, O. Sans Capdevila**, V. Soto Insuga***

*Neurofisiología. Unidad Multidisciplinar de Sueño. Hospital Universitario Vall d'Hebron. Barcelona. **Neurofisiología. Coordinador de la Unidad de Sueño. Hospital Sant Joan de Deu. Barcelona
***Neuropediatría. Hospital Universitario Infantil Niño Jesús. Madrid



Resumen

El abordaje ante un niño que “se mueve por la noche” (movimientos paroxísticos nocturnos) debe incluir un amplio diagnóstico diferencial, que incluye: parasomnias, crisis epilépticas, síndrome de piernas inquietas o sueño inquieto infantil. Las parasomnias son experiencias no deseadas que acontecen durante el sueño, caracterizadas por la aparición de actividad musculoesquelética y cambios en el sistema nervioso autónomo. Debe diferenciarse de las crisis epilépticas que se manifiestan fundamentalmente durante el sueño, las cuales son muy frecuentes en la infancia. El síndrome de piernas inquietas, infradiagnosticado en población infantil, que afecta a un 2 % de niños en edad escolar, y el recientemente descrito sueño inquieto infantil, suelen responder tras el tratamiento de ferropenia. La mayoría de estos trastornos pueden ser diagnosticados con una correcta anamnesis y exploración física, pudiendo ser de gran ayuda la visualización del episodio mediante empleo de vídeos caseros del episodio (p. ej.: grabación con el móvil). Por tanto, el diagnóstico y tratamiento de la mayoría de estas alteraciones del sueño, que son causa importante de afectación en la calidad de vida del paciente y familiares, puede y debe realizarse por el pediatra de Atención Primaria.

Abstract

The approach to a child who “moves at night” (paroxysmal nocturnal movements) should include a broad differential diagnosis, including: parasomnias, epileptic seizures, restless legs syndrome or infantile restless sleep. Parasomnias are unwanted experiences that occur during sleep, characterized by the appearance of musculoskeletal activity and changes in the autonomic nervous system. They should be differentiated from epileptic seizures that occur mainly during sleep, which are very frequent in childhood. Restless legs syndrome, underdiagnosed in children, which affects 2% of school-age children, and the recently described childhood restless sleep, usually respond to treatment of iron deficiency. Most of these disorders can be diagnosed with a correct medical history and physical examination. The visualization of the episode using home videos (e.g., cell phone recording) can be of great help. Therefore, the diagnosis and treatment of most of these sleep disturbances, which are an important cause of impairment in the quality of life of the patient and his/her family, can and should be carried out by the primary care pediatrician.

Palabras clave: Parasomnia; Síndrome de piernas inquietas; Crisis epilépticas; Terrores nocturnos; Pesadillas; Sueño inquieto infantil.

Key words: Parasomnia; Restless legs syndrome; Epileptic seizures; Night terrors; Nightmares; Restless sleep in children.

OBJETIVOS

- Conocer la forma de diagnóstico de las parasomnias que, en la mayoría de las ocasiones, se realiza mediante una correcta anamnesis, siendo innecesaria la realización de pruebas complementarias.
- Tener en cuenta la alta prevalencia del síndrome de piernas inquietas en la infancia y sus características propias, que lo diferencian de la forma de presentarse en adultos.
- Comprender la importancia de la grabación mediante vídeo casero (móvil) de los episodios en sueño para el diagnóstico diferencial ante un niño “que se mueve por la noche”.
- Afianzar la figura del pediatra de Atención Primaria como el médico principal en el diagnóstico y tratamiento de la mayoría de las parasomnias o trastornos motores durante el sueño en la infancia.

Introducción

El abordaje ante un niño que “se mueve por la noche” (movimientos paroxísticos nocturnos) debe incluir un amplio diagnóstico diferencial, que incluye: parasomnias, crisis epilépticas, síndrome de piernas inquietas o sueño inquieto infantil. La mayoría de estos trastornos pueden ser diagnosticados con una correcta anamnesis y exploración física, pudiendo ser de gran ayuda la visualización del episodio mediante empleo de vídeos caseros del episodio (p. ej.: grabación con el móvil). Por tanto, el diagnóstico y tratamiento de la mayoría de estas alteraciones del sueño, que son causa importante de afectación en la calidad de vida del paciente y familiares, puede y debe realizarse por el pediatra de Atención Primaria.

Parasomnias del sueño no REM (NREM) y del sueño REM

Las parasomnias son experiencias no deseadas que acontecen durante el sueño. Sus características más destacadas son: presencia de actividad musculoesquelética, frecuente activación del sistema nervioso autónomo, edad dependiente y frecuente resolución espontánea⁽¹⁾.

Según la Clasificación Internacional de los Trastornos del Sueño (ICDS-3), las parasomnias pueden dividirse en tres subgrupos según la fase de sueño donde se presenten: trastornos del arousal, parasomnias asociadas al sueño REM y otras parasomnias⁽²⁾ (Tabla I).

Las parasomnias son mucho más frecuentes en preescolares y su incidencia decrece de manera significativa dentro de la primera década de la vida. Se estima que, en edad escolar, los despertares confusionales afectan al 4,2 %, el sonambulismo al 3-14,5 %, terrores nocturnos al 17,3 % y pesadillas entre el 60-75 % (aunque el trastorno de pesadillas al 1,8-6 %)⁽³⁾.

Parasomnias del sueño NREM (trastornos del arousal)

La privación de sueño y la fragmentación del mismo son los principales factores precipitantes de las parasomnias no-REM.

Estos trastornos deben ser considerados como un espectro, ya que presentan características que se superponen y es frecuente que un mismo paciente presente diferentes tipos. Ocurren habitualmente en la transición al sueño lento (fase N2-N3 de sueño NREM). Se caracterizan por una disociación del estado sueño-vigilia, ya que el paciente parece estar al mismo tiempo despierto (movimientos y lenguaje conservados) y dormido (comportamiento automático inapropiado y amnesia completa o parcial de lo sucedido)⁽⁴⁾, ocurriendo frecuentemente en el primer tercio de la noche.

Además de un fuerte componente familiar (antecedentes familiares presentes hasta en el 80 % de los casos), hay múltiples factores precipitantes como: privación de sueño, cuadros infecciosos, ansiedad, fármacos (neurolepticos, hipnóticos, psicoestimulantes, flunarizina, etosuximida y antihistamínicos) y cualquiera alteración que produzca una fragmentación del sueño, como en los

Tabla I. Clasificación de las principales parasomnias

Parasomnia no-REM	Parasomnia REM	Otras parasomnias
Despertar confusional	Trastorno conducta sueño REM	Alucinaciones relacionadas con el sueño
Terrores nocturnos	Pesadillas	Enuresis
Sonambulismo	Parálisis del sueño	<i>Exploding head syndrome</i>
Trastorno alimentario relacionado con el sueño		
<i>REM: Rapid Eye Movement</i> (movimiento ocular rápido); <i>Exploding head syndrome</i> : síndrome de la cabeza explosiva.		

casos de síndrome de apnea-hipopnea obstructiva del sueño (SAHS) o síndrome de piernas inquietas⁽³⁾.

Despertares confusionales

Ocurre generalmente entre los 2 y 5 años^(1,3). Un episodio típico consiste en una situación de estado mental confuso, en el que la niña o niño permanece sentado en la cama con los ojos abiertos, sin ser capaz de responder de manera correcta al cuidador o con aparición de conductas inapropiadas, aunque con mínima afectación autonómica. Se resisten a ser consolados por los padres y los esfuerzos por despertarlos son ineficaces, incluso pudiendo empeorarlos. La duración es variable, entre unos minutos hasta una hora⁽¹⁻⁴⁾.

Terrores nocturnos

Ocurren generalmente entre los 4 y 12 años, con un pico de incidencia a los 5-7 años, aunque se describen casos antes de los 2 años; siendo su fase de resolución típica la preadolescencia. Durante el episodio, el niño se despierta bruscamente con intensa agitación, llanto, sensación de miedo y, de forma característica, con una marcada activación autonómica (sudoración, enrojecimiento facial, midriasis, diaforesis y taquicardia). Pueden referir ser atacados (por monstruos, arañas, serpientes, entre otros), por lo que intentan defenderse de estas amenazas, aunque presentará amnesia de lo ocurrido a la mañana siguiente. No suele repetirse en la misma noche y la duración es variable entre 30 segundos y 30 minutos⁽¹⁻⁴⁾.

Sonambulismo

Se inicia generalmente entre los 4-8 años, con un pico de incidencia a los 10 años. Su característica es que el paciente sale de la cama, deambulando y

con conductas complejas semi-propositivas (comer, beber, salir de casa); en ocasiones, asociado a vocalizaciones o lenguaje incomprensible. Habitualmente, están calmados y sin expresión de miedo. La trascendencia del episodio depende de la proporción de la movilidad: desde unos pasos hasta intentos de salir de casa, pudiendo sufrir traumatismos. Suelen finalizar espontáneamente, volviendo al sueño normal. Si se les despierta, durante el episodio, suelen mostrarse confusos durante unos minutos⁽¹⁻⁴⁾.

Estudios complementarios en parasomnias

La gran mayoría de las parasomnias no-REM se pueden diagnosticar mediante anamnesis y visualización del episodio mediante grabación por los familiares en vídeo casero, frecuentemente con el móvil.

La polisomnografía (PSG) se considera el *gold-standard* para el diagnóstico (correlato de hipersincronía: actividad delta, actividad irregular de ondas lenta e inestabilidad de sueño no-REM), aunque solo debería emplearse en las excepcionales situaciones en las que las parasomnias no-REM son inusuales o atípicas, bien por: edad de inicio de los episodios, momento del sueño en el que ocurren, duración, frecuencia, o bien por las características propias del patrón motor (estereotipado, repetitivo o focal). En caso de sospecharse que el paciente presenta crisis epilépticas, deberá ampliarse la PSG con montaje de electroencefalograma.

Las pruebas complementarias pueden ser útiles para el estudio etiológico de situaciones que desencadenen parasomnias, como: trastornos que fragmenten el sueño (PSG en caso de sospecha de SAHS, determinación de ferritina, si sospecha alta de síndrome de piernas

inquietas) o valoración por psiquiatría, en caso de sospecha de trastorno del estado de ánimo o ansiedad⁽⁵⁾.

Tratamiento de las parasomnias NREM

El principal objetivo terapéutico debe ir dirigido a tranquilizar a los padres, explicándoles que los trastornos del despertar son frecuentes en la infancia, que no suelen requerir tratamiento y que no suelen relacionarse con el desarrollo de alteraciones neuro-psiquiátricas.

Los pilares del tratamiento son: mantener una correcta higiene de sueño evitando la privación crónica del mismo; medidas de seguridad, especialmente ante casos de sonambulismo (dobles cerrojos en la puerta principal de la casa, no dejar las llaves de la puerta de casa colgadas en el pomo o bajar persianas de ventanas, entre otras); y recomendaciones básicas ante el episodio, que se basan en no despertar al paciente ni intentar interactuar con él durante el episodio.

Cuando los eventos transcurren previsiblemente a una hora determinada, hay evidencia de la eficacia de la técnica de los despertares programados. Consiste en establecer mediante un registro (agenda de sueño), en qué momento de la noche suele aparecer alguna de estas parasomnias. Cuando ya lo sabemos, se trata de intentar despertar al paciente aproximadamente 15-30 minutos antes para prevenir su aparición.

Deben identificarse cualquier precipitante, como aquellas alteraciones que fragmenten el sueño (p. ej.: reflujo gastroesofágico en los niños preescolares), ansiedad o fármacos desencadenantes.

La medicación debe ser reservada para aquellos casos en los que las parasomnias son muy frecuentes y pueden conllevar un daño físico al paciente o su entorno; o en aquellos casos en los que asocian somnolencia o excesiva preocupación por parte de los familiares. En estos casos, hay autores que recomiendan el uso de L-hidrotriptófano como tratamiento de los terrores nocturnos, el uso de melatonina o el clonazepam a dosis bajas y durante un tiempo no superior a los 4 meses⁽¹⁻⁴⁾.

Parasomnias habitualmente asociadas con el sueño REM

Pesadillas

La ICDS-3 las define como: “episodios recurrentes de despertares nocturnos, en los que el niño recuerda el con-

tenido de un sueño desagradable y que incluyen emociones como: miedo, ansiedad, tristeza, rabia o disgusto, entre otras emociones disfóricas”. Desde el punto de vista clínico, las pesadillas provocan el despertar inmediato del paciente, asociando un recuerdo de sufrimiento durante el sueño, que puede provocar dificultad para reiniciarlo. El contenido del sueño y su complejidad dependerán de la edad del paciente. Como característica fundamental, es que el paciente recordará el episodio, ya que la pesadilla provoca un despertar. Como suceden durante la fase de sueño REM, cuando el tono muscular se encuentra abolido, es poco frecuente observar movimientos corporales durante la pesadilla. Suelen aparecer aproximadamente a los 3 años y se presentan hasta en el 30 % de los niños, existiendo cierta predisposición genética.

Naturaleza benigna, aunque se han asociado a trastornos psiquiátricos hasta tres veces más que en la población general y pueden ser desencadenados por situaciones traumáticas (trastorno de estrés postraumático) o experiencias negativas vividas⁽¹⁻⁴⁾.

No suelen requerir tratamiento, aunque en aquellos casos en los que se cronifique y asocie síntomas de ansiedad o malestar en el propio paciente, se recomienda tratamiento psicológico mediante técnicas cognitivo-conductuales.

Trastorno de conducta del sueño REM (TCSR) durante la infancia

El trastorno de conducta de sueño REM (TCSR) fue descrito por primera vez en el año 1987 por Schenck et al., en adultos de avanzada edad, quienes presentaban una representación del contenido de sus sueños con actitudes motoras violentas y agresivas durante la fase de sueño REM, que recordaban al día siguiente. Describieron además, que esos pacientes no presentaban la correspondiente atonía muscular asociada a esta fase de sueño. Con el tiempo, esta parasomnia se ha visto que puede presentarse en edades medias de la vida, en ambos sexos, aunque parece ser relativamente infrecuente durante la edad infantil, donde es difícil poder estimar su prevalencia. En la infancia esta parasomnia parece que no se asocia a sinucleinopatías como en adultos (demencia por cuerpos de Lewy, Parkinson idiopático...),

aunque sí puede observarse en pacientes pediátricos con: narcolepsia tipo 1, alteraciones del neurodesarrollo (trastorno del espectro autista, síndrome de Moebius o síndrome de Smith Magenis), lesiones a nivel del troncoencéfalo (tumores troncoencefálicos, malformación de Chiari tipo I...), Parkinson juvenil y el uso de antidepresivos (como los inhibidores de la recaptación de serotonina o antidepresivos tricíclicos)⁽³⁻⁴⁾. Ante su sospecha, se requiere un diagnóstico y manejo en unidades especializadas.

Parálisis aislada/recurrente del sueño

Aunque forman parte de la tetrada de la narcolepsia, lo más frecuente es que se observen de forma aislada en individuos sanos. Es una parasomnia frecuente que afecta al 6-40 % de la población. Se produce cuando la atonía muscular, característica del REM, persiste durante algunos segundos o minutos al despertar del sueño (hipnopómpica) o al iniciar el mismo (hipnagógicas), en los cuales el paciente no puede movilizar ningún movimiento salvo el uso de musculatura extrínseca ocular, conservando la consciencia, siendo frecuente que asocien ansiedad o incluso alucinaciones. Suele existir un factor precipitante, como la privación de sueño, fragmentación del mismo o ansiedad^(1,4). No suelen requerir tratamiento, salvo la mejora de medidas de higiene de sueño o, en casos muy infrecuentes, el uso de fármacos que disminuyan REM como clonazepam o antidepresivos tricíclicos.

Otras parasomnias

Enuresis nocturna

Consiste en la emisión espontánea de orina durante el sueño más allá de los cinco años. Se estima una prevalencia del 15-25 % a los cinco años y del 4 % a los 10 años, considerándose, según muchos autores, como un proceso madurativo de la vejiga. La enuresis podemos dividirla en dos tipos: primaria o secundaria. La enuresis primaria es cuando el paciente nunca ha presentado un buen control miccional teniendo un fuerte componente multifactorial: fuerte componente hereditario (se calcula que si ambos padres presentaron enuresis nocturna, la posibilidad de que el niño la padezca es del 77 %; si solo la presentó uno de los progenitores, la probabilidad desciende al 43 %; y si ninguno de los padres la padecieron, se reduce

a un 15 %), inmadurez vesical, factores psicológicos y alteración en los mecanismos del despertar. Hay que descartar que el paciente presente SAHS como precipitante. El tratamiento está dirigido a prevenir las alteraciones de autoestima que esta parasomnia puede provocar e incluye: medidas higiénicas (restricción moderada de líquidos antes de dormir), ejercicios de control de esfínter, técnicas motivaciones-conductuales o sistemas de alarma. En algunos casos puede ser necesario el empleo de fármacos como: desmopresina, imipramina u oxibutina. La enuresis secundaria es aquella que aparece después de un periodo de control miccional no inferior a seis meses. Requiere una búsqueda etiológica, en la que es necesario descartar: factores psicosociales (incluyendo situaciones de abuso), trastornos que afectan a poder concentrar la orina de forma correcta (como diabetes mellitus o insípida), farmacológica (caféina, diuréticos o ácido valproico, entre otros) sin olvidar la presencia de trastornos neurológicos como crisis epilépticas o trastornos de la médula espinal, en cuyo caso suelen existir anomalías en la exploración neurológica^(1,5-6).

Síndrome de piernas inquietas

El síndrome de piernas inquietas es un trastorno de sueño frecuentemente infra-diagnosticado en niños, con importantes repercusiones médicas, conductuales y de aprendizaje.

Aunque el síndrome de piernas inquietas (SPI) o enfermedad de Willis-Ekbom fue descrito por primera vez en los años 40 del siglo pasado, en el ámbito pediátrico, fue descrito por primera vez en la literatura médica en el año 1994⁽⁷⁾. A diferencia del paciente adulto, el diagnóstico y tratamiento de esta condición en niños no está tan extendida, porque presenta criterios diagnósticos diferentes, particularidades clínicas y de manejo específicas.

Epidemiología y características clínicas

El SPI es una condición común en la población adulta (4-10 %). Aproximadamente, un 25-40 % de estos pacientes refieren sintomatología compatible con SPI de inicio antes de los 20 años. Un

estudio epidemiológico a gran escala, realizado en los EE.UU. por Pichiatti et al., establece una prevalencia de SPI del 1,9 % en niños y del 2 % en adolescentes⁽⁸⁾. No se objetivaron diferencias en la prevalencia de SPI entre niños y niñas. La presentación clínica difiere de la del adulto. Los síntomas pueden ser muy inespecíficos y abarcan desde: un sueño intranquilo, despertares nocturnos, dificultades para conciliar el sueño, somnolencia durante el día o dolores de crecimiento. Una historia de dolores de crecimiento se ha recogido en un 78-85 % de las historias clínicas de niños y adolescentes con SPI. Otra característica es la dificultad que tienen los pacientes de menor edad en poder expresar las molestias o sensaciones asociadas al SPI. Es por ello, por lo que recomendamos que al interrogar por los síntomas, permitamos al niño explicarlo con su propio lenguaje. Algunos ejemplos podrían ser: "sensación de cosquillas por las piernas" "como burbujas de un refresco", "hormiguitas subiendo por las piernas", "mucho energía en las piernas"...

Una historia familiar positiva para SPI o MPP (Movimientos Periódicos de las Piernas) nos ayudará en la realización del diagnóstico de SPI en niños o incluso apuntar la posibilidad de un posible diagnóstico futuro en aquellos niños que todavía no cumplan los criterios diagnósticos específicos⁽⁸⁾.

Fisiopatología

Diversos factores se han propuesto dentro de la fisiopatología del SPI y de los MPP, incluyendo: factores genéticos, disfunción dopaminérgica y bajas reservas de hierro. Estudios poblacionales demuestran la asociación entre el SPI y MPP; de hecho, alteraciones intrónicas del gen *BTBD9* se relacionan con una mayor susceptibilidad genética para sufrir, tanto SPI como MPP. Otras variantes genéticas en los genes *MEIS1* y *MAP2K5*, o en el factor de transcripción *LBXCOR1*, han sido involucradas también en la fisiopatología del SPI.

Existe un importante grado de evidencia en la literatura científica, respecto al papel que juega el hierro en la fisiopatología del SPI o de los MPP. Bajos niveles de reservas de hierro se han encontrado en muestras de líquido cefalorraquídeo (LCR), en pruebas de neuroimagen (resonancia magnética y

ecografías cerebrales) en informes de autopsias de pacientes con SPI. En la población pediátrica, los bajos niveles de la reserva de hierro se evidencian por bajos niveles de ferritina o hierro medidos en analítica de sangre. Niveles bajos de hierro en tejido cerebral, pueden provocar SPI o MPP, debido a una disfunción del sistema dopaminérgico⁽⁹⁾.

Diagnóstico

El diagnóstico de SPI es complicado en niños, especialmente en aquellos más pequeños, por la dificultad que pueden tener a la hora de expresar los síntomas o por el hecho de que la sintomatología típica del SPI todavía no se ha manifestado en un paciente tan joven. El intervalo de tiempo que pasa entre el inicio de los problemas de sueño y el diagnóstico definitivo de SPI es de 11,6 años⁽¹⁰⁾, lo que manifiesta que el SPI pediátrico continúa siendo una entidad poco reconocida y, por lo tanto, infra-diagnosticada.

El grupo internacional de estudio del síndrome de piernas inquietas (siglas en inglés IRLSSG) realizó una actualización en el año 2013, referente a los criterios diagnósticos del SPI para niños⁽¹¹⁾. De esta manera, al igual que en el paciente adulto, son cinco los criterios esenciales que se deben cumplir en la población pediátrica para definir SPI.

También, se dieron una serie de características especiales que deben considerarse en la población infantil, así como otras características clínicas que se recomiendan ser tenidas en cuenta, para reforzar el diagnóstico de SPI (Tabla II). Como el diagnóstico de SPI en población pediátrica tiene un componente evolutivo, la IRLSSG propone las categorías de diagnóstico de SPI probable y SPI posible (con fines de investigación), que permitan capturar el espectro completo de la enfermedad. Así, la IRLSSG propone como diagnóstico de *SPI probable*, si el niño cumple los 5 criterios esenciales de SPI del adulto excepto el punto número 4, en el que no es imprescindible que el empeoramiento de síntomas se produzca al atardecer o por la noche. El *SPI posible* es definido: cuando el niño muestra manifestaciones de *discomfort* en extremidades inferiores, cuando se encuentra sentado o tumbado, acompañado de actividad motora de las extremidades afectas y que mejora con el movimiento.

Tabla II. Criterios diagnósticos, especiales de apoyo y clínicos que apoyan el diagnóstico de síndrome de las piernas inquietas, SPI (IRLSSG: *International Restless Legs Syndrome Study Group*)

Criterios diagnósticos para el SPI

1. Necesidad imperiosa de mover las piernas, aunque esta, no siempre debe estar asociada con sensación de dolor o malestar en las piernas
2. Los síntomas aparecen y se agravan con la inactividad, sentado o tumbado
3. Los síntomas desaparecen o mejoran con el movimiento
4. Los síntomas aparecen o empeoran, predominantemente, al atardecer y anochecer, más que durante el día
5. La presencia de estos síntomas no puede ser explicada por la existencia de otras condiciones médicas (artritis, estasis venosa, mialgias, edemas en piernas, calambres, *discomfort* postural...)

Criterios especiales de apoyo al diagnóstico para SPI

1. El niño debe describir los síntomas del SPI con sus propias palabras
2. El médico debe ser consciente de las expresiones o palabras que el niño o adolescente usen para describir los síntomas del SPI
3. El lenguaje y desarrollo cognitivo del paciente determinarán la aplicabilidad de los criterios diagnósticos del SPI, más que la edad del paciente
4. No se conoce, en la actualidad, si las especificaciones del adulto para el curso clínico del trastorno, se pueden aplicar a las del paciente pediátrico con SPI
5. Como en el paciente adulto, el SPI impacta en el sueño, humor y cognición del niño. Con todo, se objetiva también deterioro en el área conductual y en el ámbito educativo
6. En algunos casos, la identificación de MPP (Movimientos Periódicos de las Piernas) puede preceder al diagnóstico de SPI. Este hecho es diferencial del adulto, ya que en MPP y SPI son condiciones separadas

Criterios clínicos que refuerzan el diagnóstico de SPI

1. MPP más de 5 por hora en estudio polisomnográfico nocturno
2. Historia familiar de SPI en familiares de primer grado
3. Historia familiar de MPP igual o mayor a 5 por hora de sueño en estudio polisomnográfico nocturno
4. Historia familiar de MPP en familiares de primer grado

Diagnóstico diferencial: dolores de crecimiento

Los dolores de crecimiento (DC) fueron descritos por primera vez por Duchamp en 1823. La prevalencia varía del 2,6 % al 49,4 %. Los DC ocurren entre los 4 y los 14 años, con un pico alrededor de los 4-6 años. Se han propuesto muchísimos mecanismos anatómicos, posturales e incluso psicógenos. Los dolores se localizan generalmente en ambas piernas, muslos (predominante en localización anterior), gemelos y región posterior de la rodilla.

Los resultados de la exploración son normales, al igual que los estudios complementarios.

Los criterios diagnósticos de los DC y de SPI son muy parecidos, salvo por dos excepciones: los DC son bilaterales, mientras que en el SPI, la localización puede ser uni o bilateral y que, en los DC, los pacientes refieren dolor en

piernas, mientras que en el síndrome de piernas inquietas, pueden referir dolor o *discomfort* no doloroso.

De las características que son comunes para el SPI y los DC, se incluyen: edad de inicio, predominio nocturno, localización de los síntomas, naturaleza intermitente de los síntomas, normalidad en la exploración física, así como en las exploraciones complementarias, y que no existe limitación durante la actividad o movimiento de las extremidades⁽¹²⁾. En un reciente estudio realizado en gemelos, se sugiere cierto solapamiento genético entre ambas entidades⁽¹³⁾.

Herramientas diagnósticas

Aunque el diagnóstico del SPI se realiza basándose en los criterios clínicos reseñados, su insuficiente sensibilidad y especificidad puede dar lugar, en ocasiones, tanto a falsos positivos como a falsos negativos. Por este motivo, en

determinados casos, es necesaria la realización de pruebas complementarias como método auxiliar para asegurar su diagnóstico y evaluar la gravedad.

Vídeo-polisomnografía nocturna (VPSG)

En un paciente pediátrico con sospecha de SPI, la VPSG va a permitir detectar y cuantificar los movimientos periódicos de las piernas (MPP, del inglés *periodic leg movements*), que constituyen la fenomenología motora del SPI, así como descartar otras patologías de sueño. Los MPP son movimientos de flexión dorsal de dedos y pie que aparecen con cierta ritmicidad durante el sueño, especialmente en las fases más superficiales (N1 y N2). Pueden asociarse, ir precedidos o sucedidos de microdespertares, y ocasionar la fragmentación del sueño. Los trabajos más recientes sitúan el límite de la normalidad en la población pediátrica en 5 movimientos por hora de sueño⁽¹⁴⁾. De todas formas, incluso un índice elevado de MPP no es suficientemente específico de SPI, pues puede encontrarse en individuos asintomáticos, especialmente en personas mayores.

También pueden aparecer asociados a otras patologías de sueño, como: SAHS, narcolepsia o TCSR. Por otro lado, hasta un 12 % de los pacientes con clínica clara de SPI, no tienen un índice de MPP anormal. Por tanto, mientras el diagnóstico de MPP se basa fundamentalmente en criterios polisomnográficos (>5 movimientos/hora), el SPI se basa en criterios clínicos de urgencias de movimiento de los miembros inferiores. Aunque se recomienda su realización en la población pediátrica para diagnosticar la presencia de MPP, la VPSG no puede nunca, por sí sola, dar el diagnóstico de SPI. Como máximo, sería una técnica de apoyo diagnóstico que puede aportar información útil, pero no definitiva^(12,14).

Actigrafía

La actigrafía consiste en el registro del movimiento físico en la vida real del paciente mediante un dispositivo pequeño y portátil. Los actígrafos registran movimiento, tanto voluntario como involuntario (temblor, cambios posturales durante el sueño, MPP, etc.). En el SPI, la actigrafía permite realizar una estimación de manera ambulatoria de

los MPP. Para ello, el actígrafo se suele colocar en el tobillo. Las principales ventajas de la actigrafía son: su coste, la posibilidad de medir los síntomas durante varios días y la posibilidad de realizarlo de maneja ambulatoria. Sin embargo, la actigrafía tiene algunas limitaciones para evaluar el SPI, fundamentalmente: la ausencia de valoración de síntomas subjetivos y la inespecificidad de los movimientos registrados. Además, tiende a infraestimar la frecuencia de MPP durante el sueño y la información sobre los periodos de sueño puede ser equívoca, particularmente si este está fragmentado. Por tanto, la actigrafía adolece de falta de especificidad para el diagnóstico de SPI⁽¹⁴⁾.

Consecuencias del SPI

Estudios recientes han demostrado que el SPI se puede asociar a comorbilidad cognitiva y cardiovascular, tanto en niños como en adultos. Asimismo, se ha demostrado que aquellos niños que padecen SPI presentan un mayor riesgo de sufrir depresión y trastorno por ansiedad. Dentro de las consecuencias del SPI, es importante mencionar la relación existente entre el TDAH (trastorno por déficit de atención e hiperactividad) y el SPI. Dicha relación puede justificarse por dos hipótesis diferentes: una alteración del sueño secundaria al SPI⁽¹⁴⁾ y que ambas entidades comparten una disfunción dopaminérgica común⁽¹⁵⁾ que es la ferropenia. Otra consecuencia frecuentemente asociada al SPI y a los MPP, es la presencia de parasomnias NREM y REM.

La resolución de las parasomnias después de tratar el SPI/MPP, sugiere que la disrupción del sueño que provocan el SPI/MPP serían los factores facilitadores o precipitantes de la aparición de dichas parasomnias.

Tratamiento

Tratamiento no farmacológico

Siempre recomendaremos una correcta higiene de sueño. Suele ser útil, siempre que resulte posible, retrasar la hora de acostarse, de manera que el comienzo del sueño no coincida con el momento de máxima intensidad del SPI. Las medidas no farmacológicas (baños de agua fría o caliente, masajes, ejercicio, yoga, relajación, etc.) pueden ayudar en algunos casos, a mejorar los síntomas, pero no suelen ser suficientes en casos

moderados y graves. Advertiremos a los padres de la restricción en el uso de cafeína en niños y de alcohol y tabaco en adolescentes, ya que estas sustancias precipitan o empeoran la sintomatología del SPI.

De igual manera, hemos de preguntar si el niño toma fármacos que puedan haber causado o agravado el SPI, como: antidopaminérgicos, antidepresivos o antihistamínicos^(12,14).

Tratamiento con hierro. La falta de hierro, ya sea en forma de anemia ferropénica o bajas reservas a nivel de los depósitos férricos (ferritina baja), juega un papel muy importante en la fisiopatología del SPI y de los MPP. Muchos estudios demuestran los beneficios de aumentar los niveles de ferritina sérica por encima de los 50 µg/L. Para ello, se sugiere una dosis de hierro oral de unos 3 mg/kg/día, con una duración que puede ir de los 3 meses hasta un año. El tratamiento con hierro oral se asocia con mejoría clínica de los síntomas del SPI y debe considerarse el tratamiento de elección, cuando los niveles de ferritina sérica estén por debajo de los 50 µg/L⁽¹⁶⁾.

En un reciente estudio publicado por Del Rosso et al.⁽¹⁷⁾, se presentan una serie de casos retrospectivos de niños con TEA (trastorno del espectro autista), síntomas de piernas inquietas (SPI) y ferritina sérica por debajo de 30 µg/L, en los que habían fallado o no toleraban el hierro oral y, posteriormente, fueron tratados con hierro intravenoso (IV) en forma de carboximaltosa férrica (FCM). Los pacientes recibieron una dosis única de FCM intravenoso, 15 mg/kg hasta una dosis máxima de 750 mg. Los datos recopilados antes y ocho semanas después de la infusión, incluyeron: síntomas de presentación, ferritina sérica, perfil de hierro y Escala de Impresión Clínica Global (CGI-Severidad antes y CGI-Mejora después de la infusión). La mayoría de los niños (84,2 %) con TEA, síntomas de piernas inquietas y ferritina sérica <30 µg/L tuvieron una mejoría clínica y parámetros de hierro sérico significativamente mejores después de una única infusión intravenosa de FCM. De todas maneras, aunque prometedora, la experiencia con el hierro intravenoso (FCM) en niños es escasa, y los autores reconocen que se necesitan ensayos aleatorios más grandes para estandarizar su uso.

Tratamiento farmacológico

A pesar de que empieza a existir un elevado conocimiento sobre el uso de medicaciones dopaminérgicas (ropinirol o pramipexol) para el tratamiento del SPI en niños, ninguna de estas medicaciones tiene indicación en población pediátrica. En EE.UU., la clonidina se usa de manera frecuente para el tratamiento de las dificultades en el inicio del sueño en niños y puede ser beneficiosa en el tratamiento del SPI/MPP pediátrico.

El clonazepam puede usarse para tratar el SPI/MPP, pero puede empeorar la hiperactividad en niños que además tengan un TDAH. La gabapentina ha demostrado mejoría en los síntomas asociados al SPI y en la calidad del sueño percibida. Repetir la VPSG nocturna estaría indicado en el caso de un niño afecto de MPP, que no ha respondido de manera satisfactoria al tratamiento con hierro oral, antes de plantearse iniciar otras alternativas farmacológicas⁽¹²⁾.

Pronóstico

A día de hoy, disponemos de poca información referente a la evolución a largo plazo de estos niños que sufren de SPI/MPP. En adultos, con un inicio de síntomas precoz (antes de los 40 años), se ha descrito una progresión lenta de la enfermedad con periodos de estabilidad clínica. Un bajo porcentaje de pacientes presentan remisión de la enfermedad⁽¹⁰⁻¹³⁾.

Sueño inquieto en la infancia (Restless Sleep Disorder in Children -RSD-)

En los últimos años se ha propuesto, si el llamado "sueño inquieto" debe ser considerado un nuevo trastorno del sueño. En 2018, la doctora Del Rosso et al.¹⁸ publican la primera referencia sobre el Trastorno de sueño inquieto (RSD, por sus siglas en inglés de *Restless Sleep Disorder*). En este trabajo se analizaron mediante cuestionario, vídeo-polisomnografía (VPSG) y estudio del hierro, si existían diferencias clínicas y/o vídeo-polisomnográficas en 3 poblaciones (15 pacientes diagnosticados de síndrome de piernas inquietas (SPI), 15 pacientes etiquetados de sueño inquieto (SI) y 37 controles sanos). Los resultados publicados por este grupo indicaban que existían diferencias clínicas y polisomnográficas entre los 3 grupos,

especialmente entre los niños con SPI y los niños con SI.

En 2020 aparece el primer consenso de expertos para definir el SI como un nuevo trastorno del sueño. En este consenso, el SI en la infancia se define como: un trastorno caracterizado por grandes movimientos corporales y reposicionamiento de este, que dura toda la noche, con, al menos, cinco movimientos corporales por hora de sueño. Para su diagnóstico, la duración de estos movimientos nocturnos durante el sueño debe ser, al menos, durante 3 meses y demostrar que estos movimientos frecuentes comportan síntomas diurnos relacionados con la mala calidad del sueño, que incluyen: somnolencia excesiva, hiperactividad e irritabilidad, bajo rendimiento escolar, entre otros síntomas. Desde el punto de vista fisiopatológico, los autores explican que se ha observado en estos niños: un mayor predominio del sistema nervioso simpático, una mayor inestabilidad del sueño NREM y una deficiencia de hierro, así como una mayor prevalencia de parasomnias y TDAH. Se requiere para su diagnóstico, validación clínica y polisomnográfica de los síntomas⁽¹⁹⁾.

El tratamiento consta de hierro oral hasta obtener niveles de ferritina iguales o superiores a 50 µg/L, sugiriendo, la evidencia emergente, que la suplementación con hierro mejora los síntomas diurnos y nocturnos. Cabe destacar que la prevalencia, etiología y secuelas (incluyendo deficiencias diurnas) del sueño inquieto en los niños, son temas importantes que merecen más investigación. Es por esto, por lo que se hace imprescindible desarrollar definiciones clínicas basadas en evidencia empírica que pongan las bases diagnósticas y de tratamiento de este nuevo trastorno del sueño⁽¹⁹⁾.

Epilepsia relacionada con el sueño

Durante la fase NREM aumenta la actividad epileptiforme, siendo más frecuente presentar crisis epilépticas, especialmente en las epilepsias del lóbulo frontal (epilepsia hipermotora relacionada con el sueño).

El término epilepsia deriva del griego *epilambaneim*, que significa “coger por sorpresa” y denomina a una enfermedad cerebral que se caracteriza por la predisposición a sufrir crisis epilépticas, defi-

nidas como: aquellas manifestaciones clínicas paroxísticas resultantes de una actividad neuronal anormal, sincrónica y excesiva. La prevalencia estimada de la epilepsia es de 7,6/1.000 habitantes (95 % CI 6,17-9,38), siendo mayor en la infancia⁽²⁰⁾.

Existe una relación bidireccional entre epilepsia y sueño, de forma que las alteraciones en el sueño son más frecuentes en los niños con epilepsia (10 veces más probabilidades de presentar trastornos de sueño, 83 % de insomnio y 27 % de malos hábitos de sueño), representando al mismo tiempo una oportunidad de tratamiento, de forma que la mejora de la calidad de sueño se traduce en un mejor control de las crisis⁽²¹⁾.

Durante el sueño no-REM (N2 y N3), se produce una sincronización, por lo que aumenta la actividad epiléptica y es más probable presentar crisis epilépticas (entre el 20-40 % de los niños con epilepsia solo la presentarán mientras duermen), especialmente si son crisis focales. Existen determinados síndromes epilépticos en la infancia, en los que las crisis se encuentran íntimamente relacionadas con el sueño⁽²²⁾:

- Epilepsias autolimitadas de la infancia (previamente llamadas epilepsias “benignas” de la infancia) como: epilepsia rolándica y el síndrome de Panayiotopoulos, que representan las epilepsias más frecuentes en niños y en los que el 70-80 % de las crisis ocurren durante el sueño.
- Encefalopatías epilépticas tipo síndrome de punta-onda activada durante el sueño (SWAS) o síndrome de Landau-Kleffner, en los cuales la continua actividad epiléptica de estos pacientes mientras duermen, se asocia a una regresión cognitiva y conductual; o como las crisis tónicas nocturnas del síndrome de Lennox-Gastaut.
- Aunque las epilepsias del lóbulo temporal y occipital pueden manifestarse con crisis durante el sueño, esta asociación es más característica en las epilepsias del lóbulo frontal. La etiología de las crisis que se originan a nivel frontal puede ser: estructural (malformación del desarrollo cortical), idiopática o genética en forma autosómica dominante, que explica el 25 % de los casos (epilepsia hipermotora del sueño). En muchas ocasiones son difíciles de diferenciar de una parasomnia no-REM;

ya que, muchas veces, se presentan con conductas hipermotoras abigarradas (pedaleo, vocalizaciones, frecuentes gesticulaciones, entre otros), automatismos, así como de posturas distónicas uni o bilaterales. La difícil diferenciación con otras parasomnias se acentúa en este tipo de crisis, ya que hasta en el 50-66 % de los casos no presenta un correlato ictal reconocible (debido al artefacto de movimiento) y las manifestaciones interictales, en muchas ocasiones, son poco expresivas. Por tanto, ya que un EEG normal no descarta la probabilidad de epilepsia frontal, el diagnóstico se basa fundamentalmente en la clínica y descripción de los episodios. Su identificación es fundamental de cara a iniciar un tratamiento anti-crisis, ya que la persistencia de estas crisis suele afectar a nivel cognitivo y conductual, provocando una clara regresión en estos pacientes⁽²¹⁾.

Diagnóstico de epilepsia versus parasomnia

Ante un niño que presenta movimientos paroxísticos durante el sueño, es fundamental un diagnóstico precoz que permita un tratamiento específico. El diagnóstico diferencial es amplio (Tabla III) y, en muchas ocasiones, supone un duro reto diagnóstico. Esta dificultad se pone de manifiesto en el diagnóstico de niños con epilepsia de

Tabla III. Diagnóstico diferencial de movimientos paroxísticos durante el sueño

- Crisis epiléptica (generalmente hipermotora)
- Parasomnias no-REM: despertares confusionales, sonambulismo o terrores nocturnos (frecuente combinación de síntomas)
- Trastorno de conducta del sueño REM
- Trastorno del movimiento
 - Trastorno de los movimientos rítmicos
 - Trastorno por movimiento periódico de los miembros
 - Síndrome de piernas inquietas
 - Calambres musculares
 - Bruxismo
 - Sueño inquieto infantil
- Crisis psicógenas (pseudocrisis)
- Trastornos respiratorios del sueño

origen en lóbulo frontal, se confunden con parasomnias hasta en el 55 % de las ocasiones con una media de demora hasta el diagnóstico de 12,8 años desde el debut; al igual que hay autores que reportan series en que hasta el 20-36 % de niños diagnosticados inicialmente de epilepsia presentan en realidad parasomnias⁽²³⁾.

La principal dificultad por complejidad y relevancia es poder diferenciar crisis epilépticas frontales de parasomnias no-REM, ya que ambas se manifiestan con: alertamientos frecuentes durante el sueño, movimientos complejos y sintomatología autonómica. De hecho, es probable que ambos trastornos presenten un mecanismo patogénico común, ya que se presentan de forma combinada hasta en el 35 % en adultos y 45 % en niños⁽²⁴⁾. Las características del episodio son el dato diagnóstico más relevante para poder diferenciarlas, de forma que las características estereotipadas, la percepción de aura, los componentes hipermotores y distónicos que se repiten frecuentemente en una misma noche, son más sugestivos de un origen epiléptico. En cambio, eventos de mayor duración de 1-2 minutos, que asocien vocalizaciones coherentes, interacción adecuada con el entorno y con amnesia del episodio, suelen corresponderse a trastornos del arousal⁽²⁵⁾.

Lo más importante para un adecuado diagnóstico ante un niño con movimientos durante la noche, es una anamnesis detallada del episodio, para lo cual puede ser de gran utilidad la grabación del mismo mediante vídeo casero (móvil).

Para un correcto diagnóstico, es necesaria una historia detallada del evento, que incluya: tipo de movimiento que realiza, duración, frecuencia, momento de la noche en que sucede, así como presencia de comorbilidades (otros trastornos de sueño, alteraciones conductuales, cognitivas o problemas de aprendizaje) y antecedentes familiares de epilepsia (véase algoritmo diagnóstico de movimientos paroxísticos nocturnos al final de este artículo). En este sentido, puede ser de gran utilidad para el clínico, la grabación por parte de los familiares del episodio mediante dispositivos móviles, en los que se recomienda que grabe al paciente en su totalidad y, en caso de que se quiera destacar algún detalle, grabe de manera

Tabla IV. Escala FLEP (<i>Frontal Lobe Epilepsy and Parasomnias</i>). Adaptado de Derry 2006 ⁽²⁵⁾	
<i>Clínica</i>	<i>Puntuación</i>
Duración de un episodio típico	
< 2 minutos	1
2-10 minutos	0
>10 minutos	-2
Número de episodios por noche	
1-2	0
3-5	1
>5	2
Momento de la noche en que ocurre el episodio	
Primer tercio de la noche (60-90 minutos)	-1
Otros (incluido sin patrón o en los primeros 20 minutos)	1
Sintomatología	
Episodio asociado a aura	
• Sí	2
• No	0
Alguna vez deambula fuera de la habitación durante el episodio	
• Sí	-2
• No (o muy raro)	0
Realiza conductas complejas (vestirse, coger objetos...) durante el evento	
• Sí	-2
• No (o muy raro)	0
Hay una historia clara de postura distónica, extensión tónica de los miembros o calambres durante los episodios	
• Sí	1
• No (o muy raro)	0
Estereotipias de los eventos	
Muy estereotipados	1
Alguna variabilidad	0
Muy variables	-1
Recuerdo del episodio	
Sí recuerdo lúcido	1
No o solo vagamente	0
Vocalización: el paciente habla durante los episodios y lo recuerda	
Sí	0
Sí, solo sonidos o palabras simples	0
Sí, lenguaje coherente con recuerdo parcial o ausente	-2
Sí, lenguaje coherente con recuerdo	2
Total	
Puntuación:	
>3: diagnóstico de epilepsia muy probable	
1-3: diagnóstico de epilepsia probable	
<1: diagnóstico de epilepsia poco probable	

más específica esa parte del cuerpo. Será también necesaria, una completa exploración pediátrica y neurológica, que pueda orientarnos a la presencia de trastornos del neurodesarrollo. En un estudio en 122 niños, con episodios de movimientos paroxísticos durante la

noche, una correcta anamnesis permitió el diagnóstico adecuado en el 94 % de los casos⁽²³⁾. Al mismo tiempo, existen cuestionarios clínicos que pueden ser de gran utilidad, como la escala FLEP (del inglés *Frontal Lobe Epilepsy and Parasomnias*) (Tabla IV), que ha demostrado

tener un alto valor predictivo positivo (91 %) y negativo (100 %) para diferenciar entre parasomnias y crisis epilépticas de origen frontal⁽²⁶⁾.

Función del pediatra de Atención Primaria

El abordaje diagnóstico ante un niño “que realiza movimientos mientras duerme” es amplio, incluyendo muy diversas patologías, algunas de ellas infradiagnosticadas en la infancia, como el síndrome de piernas inquietas. La gran mayoría de estos trastornos pueden ser diagnosticados con una correcta anamnesis y exploración física, pudiendo ser de gran ayuda, material audiovisual del episodio (grabación con móviles), sin necesidad de otras pruebas complementarias. Esto, unido a la elevada frecuencia de estos trastornos, conlleva que el diagnóstico y manejo debe iniciarse por el pediatra de Atención Primaria.

Conflicto de intereses

No hay conflicto de interés en la elaboración del manuscrito. Declaración de intereses: ninguno.

Bibliografía

Los asteriscos muestran el interés del artículo a juicio de los autores.

- 1.*** Grupo de trabajo de la Guía de Práctica Clínica sobre Trastornos del Sueño en la Infancia y en la Adolescencia en Atención Primaria. Guía de Práctica Clínica sobre Trastornos del Sueño en la Infancia y Adolescencia en Atención Primaria. Plan de Calidad para el Sistema Nacional de Salud del Ministerio de Sanidad, Política Social e Igualdad. Unidad de Evaluación de Tecnologías Sanitarias de la Agencia Laín Entralgo; 2011. Guías de Práctica Clínica en SNS: UETS N.º 2009/8.
- 2.*** American Academy of Sleep Medicine. International Classification of Sleep Disorders (ICSD-3). AASM. 2014.
- 3.*** Bruni O, DelRosso LM, Melegari MG, Ferri R. The Parasomnias. *Child Adolesc Psychiatr Clin N Am.* 2021; 30: 131-42.
4. Kotagal S. Rapid Eye Movement Sleep Behavior Disorder During Childhood. *Sleep Med Clin.* 2015; 10: 163-7.
- 5.** Kushida CA, Littner MR, Morgenthaler T, Alessi CA, Bailey D, Coleman Jr J, et al. Practice parameters for the indications for polysomnography and related procedures: an update for 2005. *Sleep.* 2005; 28: 499-521.
- 6.*** Grupo Español de Sueño (GES). Consenso nacional sobre el síndrome de apneas-hipopneas del sueño (SAHOS). *Arch Bronconeumol.* 2005; 41: 89-101.
7. Walters AS, Picchietti DL, Ehrenberg BL, Wagner ML. Restless legs syndrome in childhood and adolescence. *Pediatr Neurol.* 1994; 11: 241-5.
- 8.** Picchietti D, Allen RP, Walters AS, Davidson JE, Myers A, Ferini-Strambi L. Restless legs syndrome: prevalence and impact in children and adolescents– the Peds REST study. *Pediatrics.* 2007; 120: 253-66.
9. Picchietti DL, Bruni O, de Weerd A, Durmer JS, Kotagal S, Owens JA, et al. Pediatric restless legs syndrome diagnostic criteria: an update by the international restless legs syndrome study group. *Sleep Med.* 2013; 14: 1253-9.
10. Picchietti DL, Stevens HE. Early manifestations of restless legs syndrome in childhood and adolescence. *Sleep Med.* 2008; 9: 770-81.
- 11.*** Allen RP, Picchietti DL, García Borreguero D, Ondo WG, Walters AS, Winkelman JW, et al. Restless legs syndrome/Willis-Ekbom disease diagnostic criteria: updated international restless legs syndrome study group (IRLSSG) consensus criteria–history, rationale, description, and significance. *Sleep Med.* 2014; 15: 860-73.
12. Simakajornboon N, Dye TJ, Walters AS. Restless Legs Syndrome/Willis-Ekbom Disease and Growing Pains in Children and Adolescents. *Sleep Med Clin.* 2015; 10: 311-22.
13. Champion D, Pathirana S, Flynn C, Taylor A, Hopper JL, Berkovic SF, et al. Growing pains: twin family study evidence for genetic susceptibility and a genetic relationship with restless legs syndrome. *Eur J Pain.* 2012; 16: 1224-31.
- 14.** Síndrome de Piernas inquietas o Enfermedad de Willis-Ekbom. Recomendaciones diagnósticas y terapéuticas del grupo de estudio de la Sociedad Española de Neurología y de la Sociedad Española del Sueño. 2013, Sociedad Española de Neurología, Sociedad Española de Sueño.
- 15.** Konofal E, Lecendreux M, Arnulf I, Mounen MC. Iron deficiency in children with attention-deficit/hyperactivity disorder. *Arch Pediatr Adolesc Med.* 2004; 158: 1113-5.
16. Sever Y, Ashkenazi A, Tyano S, Weizman A. Iron treatment in children with attention deficit hyperactivity disorder. A preliminary report. *Neuropsychobiology.* 1997; 35: 178-80.
17. DelRosso LM, Reuter-Yuill LM, Cho Y, Ferri R, Mogavero MP, Picchietti DL. Clinical efficacy and safety of intravenous ferric carboxymaltose treatment for restless legs symptoms and low serum ferritin in children with autism spectrum disorder. *Sleep Med.* 2022; 100: 488-93.
18. DelRosso LM, Bruni O, Ferri R. Restless sleep disorder in children: a pilot study on a tentative new diagnostic category. *Sleep.* 2018; 41: 8.
- 19.** DelRosso LM, Mogavero MP, Ferri R, Bruni O. Restless Sleep Disorder (RSD): a New Sleep Disorder in Children. *A Rapid Review.* *Curr Neurol Neurosci Rep.* 2022; 22: 395-404.
- 20.** Fisher RS, van Emde Boas W, Blume W, Elger C, Genton P, Lee P, et al. Epileptic seizures and epilepsy: definitions proposed by the International League Against Epilepsy (ILAE) and the International Bureau for Epilepsy (IBE). *Epilepsia.* 2005; 46: 470-2.
21. Tsai SY, Lee WT, Jen SF, Lee C, Weng WC. Sleep and Behavior Problems in Children with Epilepsy. *J Pediatr Health Care.* 2018; 18: 30123-8.
22. Malagón Valdez J. Trastornos paroxísticos no epilépticos durante el sueño. *Rev Neurol.* 2013; 57: S115-S123.
23. Derry C. Nocturnal Frontal Lobe Epilepsy vs Parasomnias. *Current Treatment Options in Neurology.* 2012; 14: 451-63.
- 24.*** Foldvary Schaefer N, Alsheikhtaha Z. Complex nocturnal behaviors: nocturnal seizures and parasomnias. *Continuum (Minneapolis Minn).* 2013; 19: 104-31.
25. Vaughn BV, Ali I. Sleep and epilepsy: opportunities for diagnosis and treatment. *Neurol Clin.* 2012; 30: 1249-74.
26. Derry CP, Davey M, Johns M, Kron K, Glencross D, Marini C, et al. Distinguishing sleep disorders from seizures: diagnosing bumps in the night. *Arch Neurol.* 2006; 63: 705-9.
27. Soto Insuga V, Sans Capdevila OR. Parasomnias. *Epilepsia nocturna y trastornos del movimiento.* *Pediatr Integral.* 2018; XXII: 412-21.

Bibliografía recomendada

- Bruni O, DelRosso LM, Melegari MG, Ferri R. The Parasomnias. *Child Adolesc Psychiatr Clin N Am.* 2021; 30: 131-42. Revisión de las principales parasomnias con un abordaje clínico práctico de las mismas.

- American Academy of Sleep Medicine. International Classification of Sleep Disorders (ICSD-3). AASM. 2014.

Última clasificación de los trastornos de sueño realizada por la Academia Americana de Medicina del Sueño.

- Picchietti D, Allen RP, Walters AS, Davidson JE, Myers A, Ferini-Strambi L. Restless legs syndrome: prevalence and impact in children and adolescents– the Peds REST study. *Pediatrics.* 2007; 120: 253-66.

Uno de los primeros y principales estudios acerca de la importancia del síndrome de piernas inquietas en edad pediátrica, así como las características específicas que presentan en esta edad.

Caso clínico

Anamnesis: niña de 3 años que presenta despertares durante el sueño que preocupan mucho a los padres, motivo por el que solicitan visita con su pediatra.

Sus padres refieren que la niña duerme de las 21 h a las 7 am, con una buena conciliación del sueño. Están preocupados, porque desde hace unos meses se despierta una vez por la noche, habitualmente hacia la medianoche con un grito intenso. Cuando los padres acuden a su habitación, encuentran a la niña muy asustada y agitada, sudorosa, con respiración rápida y no responde a los intentos de los padres de consolarla. Estos despertares duran entre 10 y 45 minutos y, posteriormente, se duerme. Por la mañana, la niña se levanta bien y no recuerda nada del episodio ocurrido durante la noche. Estos episodios le ocurren unas 3-4 veces por semana.

Los padres explican que la niña tiene una respiración normal durante el sueño, no ronca y no tiene pausas respiratorias. No han presenciado sonambulismo ni somnolencia (vocalizaciones). Los padres sí referían que la niña tenía un sueño intranquilo y que movía mucho las piernas, como si diera patadas.

Durante el día duerme una siesta de una hora de duración, sin despertarse. No presenta somnolencia diurna durante el resto del día, ni alteraciones conductuales.

Antecedentes: Sin antecedentes personales de interés.

Antecedentes familiares de padre con sonambulismo en infancia.

Exploración: la exploración física no muestra hallazgos reseñables. Desarrollo psicomotor normal.

Pruebas complementarias:

- *Hemograma y bioquímica con estudio de hierro.* Valores dentro de los parámetros de la normalidad.
- *Estudio de polisomnografía nocturna (PSG).* La actividad bioeléctrica cerebral de vigilia y sueño estaba bien estructurada para la edad de la paciente. La estructura de sueño estaba organizada en 4 ciclos de sueño, con una buena eficiencia de sueño (90 %). A las 23:30 h de la noche se objetivó un episodio de alertamiento abrupto desde sueño profundo NREM (N3), en el que la niña se incorporó en la cama, con grito, inquietud y lloro inconsolable, mientras que en las derivaciones EEG se correlacionó con presencia simultánea de frecuencias delta de elevada amplitud con ritmos de vigilia entremezclados (se muestra el trazado en la figura 1). Los parámetros respiratorios estaban dentro de la normalidad (IAH: 0,5, CT90: 0 %, CO₂ transcutáneo medio 43 mmHg y máximo 48 mmHg) y, aunque se registraron algunos movimientos periódicos de piernas (MPP) durante el sueño, también estaban dentro de los límites de la normalidad (índice MPP 2.3).

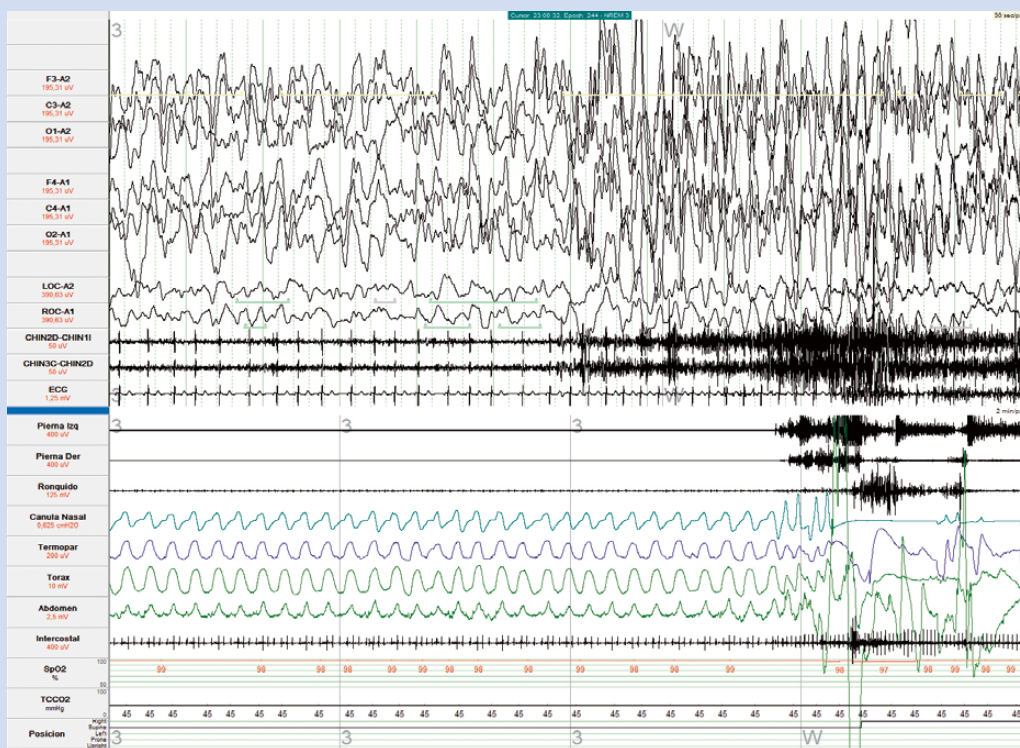
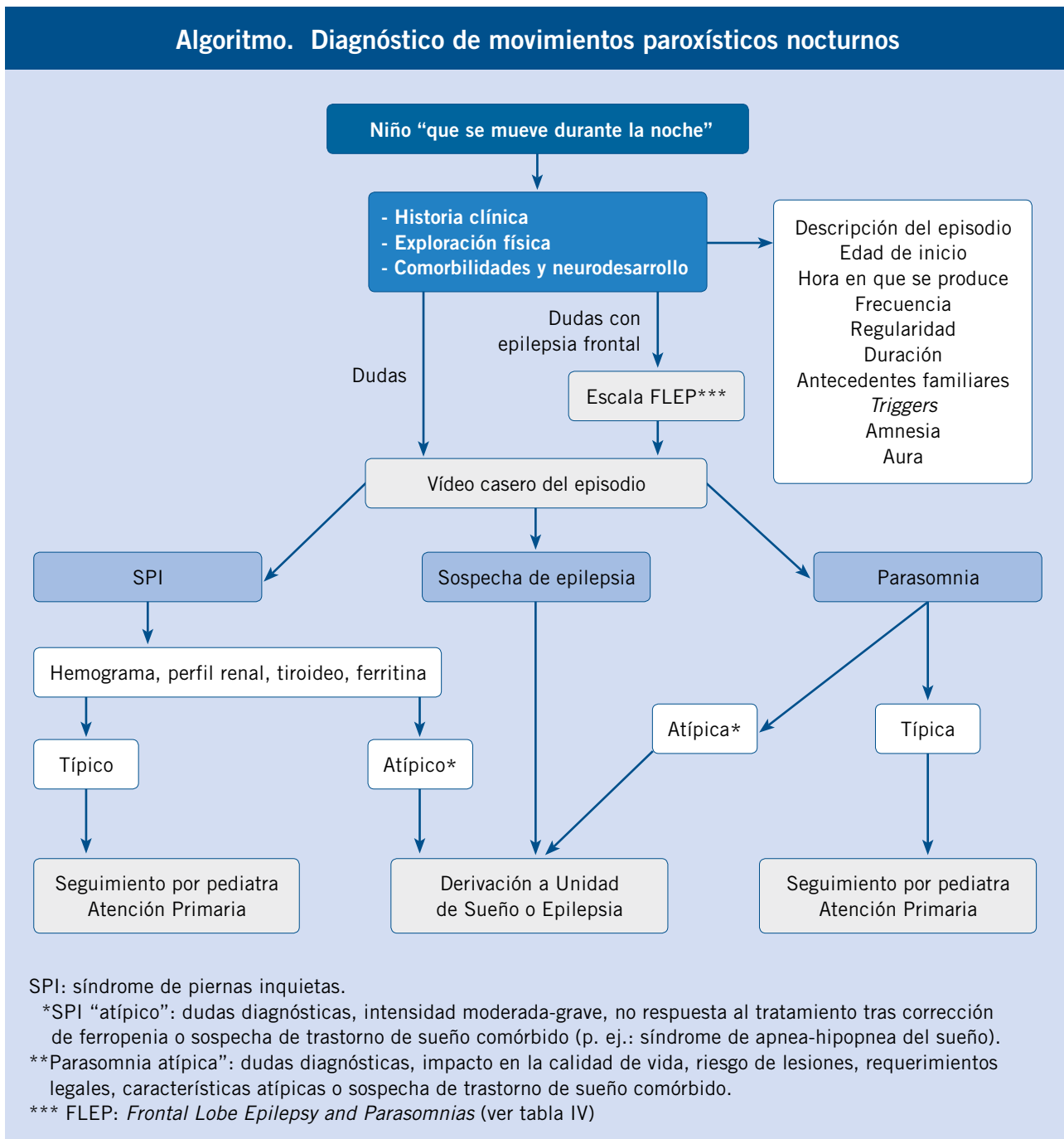


Figura 1. Polisomnografía: en las derivaciones EEG se puede observar la presencia simultánea de frecuencias delta de elevada amplitud, con ritmos de vigilia entremezclados. Señales monitorizadas: derivaciones EEG (F3-A2, C3-A2, O1-A2, F4-A1, C4-A1, O2-A1), oculografía (LOC-A2, ROC-A1), electromiografía submentoniana (CHIN2D-CHIN1I, CHIN3C-CHIN2D), electrocardiografía (ECG), electromiografía de musculatura tibial anterior (pierna izquierda, pierna derecha), señal de ronquido (ronquido), señal de flujo aéreo (cánula nasal, termopar), señal de esfuerzo tóraco-abdominal (tórax, abdomen), electromiografía intercostal (intercostal), oximetría (SpO2) y capnografía transcutánea (TCCO2).

Algoritmo. Diagnóstico de movimientos paroxísticos nocturnos



Cuestionario de Acreditación

Los Cuestionarios de Acreditación de los temas de FC se pueden realizar en "on line" a través de la web: www.sepeap.org y www.pediatriaintegral.es.

Para conseguir la acreditación de formación continuada del sistema de acreditación de los profesionales sanitarios de carácter único para todo el sistema nacional de salud, deberá contestar correctamente al 85 % de las preguntas. Se podrán realizar los cuestionarios de acreditación de los diferentes números de la revista durante el periodo señalado en el cuestionario "on-line".



Cuestionario de Acreditación

A continuación, se expone el cuestionario de acreditación con las preguntas de este tema de *Pediatría Integral*, que deberá contestar "on line" a través de la web: www.sepeap.org.

Para conseguir la acreditación de formación continuada del sistema de acreditación de los profesionales sanitarios de carácter único para todo el sistema nacional de salud, deberá contestar correctamente al 85 % de las preguntas. Se podrán realizar los cuestionarios de acreditación de los diferentes números de la revista durante el periodo señalado en el cuestionario "on-line".

Parasomnias. Trastornos del movimiento

33. Según la Clasificación Internacional de los Trastornos de Sueño (ICDS), ¿cuál de las siguientes parasomnias NO se asocia al sueño NREM?
- Terrores nocturnos.
 - Pesadillas.
 - Sonambulismo.
 - Despertares confusionales.
 - Trastornos del arousal.
34. ¿Cuál de las siguientes características NO corresponde a las parasomnias?
- Son comportamientos fisiológicos anormales que pueden aparecer en una fase específica del sueño.
 - Pueden aparecer en la transición sueño-vigilia.
 - A menudo, cada tipo de parasomnia suele incidir en una fase del sueño concreta.
 - Los terrores nocturnos son un tipo de parasomnia.
 - Implican una anomalía de los mecanismos que rigen el ritmo circadiano o de los horarios de sueño.
35. ¿Qué NO ocurre en las pesadillas?, señale la respuesta correcta:
- Aparecen en el sueño REM.
 - Se asocia a un sueño muy angustioso que despierta al niño/a.
 - Es más probable que aparezcan durante la segunda mitad de la noche.
 - El niño cuando se despierta no recuerda nada del episodio.
 - Son más frecuentes en la población infantil.
36. Señale la respuesta CORRECTA:
- En los niños con sintomatología de síndrome de piernas inquietas (SPI), el tratamiento con hierro se debe iniciar si hay una anemia ferropénica y/o ferritina sérica menor de 50 ng/mL.
 - Los niños con síndrome de piernas inquietas (SPI) no tienen problemas en la conciliación ni en el mantenimiento del sueño.
 - Los niños con SPI no presentan ningún trastorno del movimiento durante el sueño.
 - El SPI afecta a casi el 30 % de la población infantil.
 - Para el diagnóstico de SPI, siempre hay que realizar una vídeo-polisomnografía (vídeo-PSG).
37. ¿Cuál de las siguientes afirmaciones es INCORRECTA?
- Un índice de Movimientos Periódicos de las Piernas (MPP) a partir de 30 se considera patológico.
 - Los MPP pueden aparecer asociados a apneas del sueño, narcolepsia y trastorno del comportamiento de sueño REM.
 - El diagnóstico de MPP se basa fundamentalmente en criterios vídeo-PSG.
 - Los dolores de crecimiento tienen un predominio más matutino, a diferencia del SPI con un predominio vespertino.
 - La interrupción del sueño que provocan los MPP puede ser un factor facilitador o precipitante de la aparición de parasomnias.
- ### Caso clínico
38. ¿Cuál es el diagnóstico MÁS PROBABLE de esta paciente?
- Síndrome de piernas inquietas.
 - Despertares confusionales.
 - Terrores nocturnos.
 - Sonambulismo.
 - Pesadillas.
39. ¿Qué PRUEBA complementaria realizaría en este caso?
- Vídeo-polisomnografía (vídeo-PSG).
 - Resonancia magnética (RM) cerebral.
 - Análisis de sangre.
 - Son correctas a, b y c.
 - Son correctas a y c.
40. ¿Iniciaría algún tratamiento?, señale la respuesta CORRECTA:
- No está indicado ningún tratamiento, porque estos episodios no conllevan ninguna repercusión clínica.
 - Indicaría tratamiento conductual, incluyendo aumentar el tiempo de sueño, una correcta higiene de sueño y unas rutinas constantes a la hora de acostar a la niña.
 - Iniciaría tratamiento con clonazepam.
 - Tranquilizaría a los padres de la naturaleza benigna de los episodios.
 - Son correctas b y d.