

Excesiva somnolencia diurna

L. Monfort Belenguer*, M. Merino Andreu**

*Servicio de Pediatría. Neuropediatra. Hospital Clínico Universitario. Valencia.
Miembro del grupo de sueño de la SEPEAP

**Unidad Pediátrica de Trastornos de Sueño. Hospital Universitario La Paz. Madrid



Resumen

La excesiva somnolencia diurna (ESD) se define como la incapacidad de permanecer despierto y alerta durante el periodo de vigilia, con episodios no intencionados de somnolencia y/o sueño. La principal causa de la ESD es el déficit crónico de sueño. Según la edad, los pacientes pueden tener diferentes síntomas: alteraciones de aprendizaje con déficit cognitivo, somnolencia y síntomas psiquiátricos, predominando en los adolescentes; y alteraciones del sistema inmune, endocrino, hiperactividad y problemas de desarrollo mental, más prevalente en los niños pequeños. Hablamos en este artículo de las causas, así como del diagnóstico. Se confunde con otras patologías. Además, predomina un escaso conocimiento por parte de los profesionales y de la población general, tanto infanto-juvenil como adultos, ya que tienen interiorizada la "normalidad" del desajuste de los horarios de sueño. Una historia clínica detallada junto con una exploración clínica, algunas exploraciones complementarias y el uso de algunas herramientas específicas de sueño (agenda, cuestionarios...) nos pueden ayudar a hacer un diagnóstico y tratamiento adecuados, mejorando así el pronóstico clínico. Hablaremos también de la narcolepsia, trastorno neurológico crónico que tiene sus manifestaciones propias en la edad pediátrica, que difieren de las del adulto. En la mayoría de los pacientes encontraremos el haplotipo característico (HLA-DQB1:0602), pero el mejor predictor en la narcolepsia tipo 1 (con cataplejía) es la deficiencia de la hipocretina en líquido cefalorraquídeo (LCR). El manejo es complejo y nos encontramos con la falta de autorización en la edad pediátrica de los medicamentos indicados en los adultos.

Abstract

Excessive daytime sleepiness (ESD) is defined as the inability to remain awake and alert during the waking period, with unintentional episodes of drowsiness and/or sleep. The main cause of ESD is chronic sleep deficiency. Depending on age, patients may manifest different symptoms: learning disorders with cognitive deficits, drowsiness and psychiatric symptoms, predominantly in adolescents; and abnormalities of the immune and endocrine systems, hyperactivity and mental development problems, more prevalent in younger children. This article will discuss the causes as well as the diagnosis. It is often confused with other pathologies. In addition, there is a predominant lack of knowledge on behalf of professionals and the general population, both children and adults, since they have internalized the "normality" of the misalignment of sleep schedules. A detailed clinical history together with physical examination, certain complementary tests and the use of specific sleep tools (diary, questionnaires...) can help us make an appropriate diagnosis and treatment, thus improving the clinical prognosis. Narcolepsy will also be discussed. This chronic neurological disorder has its own manifestations in the pediatric age, which differ from those in adulthood. In most patients we will find the characteristic haplotype (HLA-DQB1:0602), but the best predictor in type 1 narcolepsy (with cataplexy) is hypocretin deficiency in cerebrospinal fluid (CSF). Management is complex and we are faced with the lack of authorization in the pediatric age of the medications indicated in adults.

Palabras clave: Somnolencia diurna excesiva (ESD); Hiperactividad; Narcolepsia; Hipocretina; Metilfenidato; Oxibato sódico.

Key words: Excessive daytime sleepiness; Hyperactivity; Narcolepsy; Hypocretin; Methylphenidate; Sodium oxybate.

OBJETIVOS

- Entender la importancia de la excesiva somnolencia diurna y su principal causa, que es el déficit crónico de sueño, y sus consecuencias sobre la salud de niños y adolescentes.
- Diagnóstico y manifestaciones clínicas de la excesiva somnolencia diurna.
- Conocimiento de la narcolepsia, así como los tipos y las principales manifestaciones clínicas.
- Tratamientos aprobados para los diferentes síntomas de la narcolepsia.

Déficit crónico de sueño. Causas y diagnóstico

Introducción

El sueño insuficiente es generalmente consecuencia de la dificultad en el inicio y/o mantenimiento del sueño, pero, especialmente en niños mayores y adolescentes. También puede representar una decisión consciente de estilo de vida (sacrificar el sueño a favor de las tareas escolares o las actividades sociales).

En la actualidad, hay 3 clasificaciones internacionales de los trastornos del sueño: la Clasificación Internacional de los Trastornos del Sueño en su tercera edición (ICSD-3), de la Academia Americana de Medicina del Sueño; la Clasificación Internacional de las Enfermedades, en su décima edición (CIE-10), publicada por la Organización Mundial de la Salud; y el Manual Estadístico y Diagnóstico de los Trastornos Mentales, en su quinta edición (DSM-5), de la Asociación Americana de Psiquiatría. El déficit crónico de sueño, así como la narcolepsia, se encuentran clasificados dentro de los trastornos de sueño en el apartado de: el niño que se duerme durante el día⁽¹⁾.

Los problemas de sueño en la infancia pueden englobarse entre los que tienen una duración inadecuada del sueño para la edad y las necesidades de sueño (déficit de sueño, cantidad de sueño insuficiente) o una interrupción y fragmentación del sueño (mala calidad del sueño) como resultado de despertares breves frecuentes y repetitivos durante el sueño. Algunas causas menos frecuentes, pero importantes, de las alteraciones del sueño en la infancia, implican un horario inadecuado del periodo de sueño (alteraciones del ritmo circadiano) o los trastornos primarios de somnolencia diurna excesiva (hipersomnias centrales, como la narcolepsia). Otras causas subyacentes del retraso del inicio del sueño/ despertares nocturnos prolongados o la fragmentación del sueño pueden, a su vez, estar relacionadas con factores principalmente conductuales y/o causas médicas.

Hay poblaciones de niños con problemas médicos (enfermedades cróni-

cas, patologías dolorosas, enfermedades agudas, tratamiento con estimulantes, niños ingresados o con trastornos psiquiátricos⁽²⁾ que son mucho más vulnerables a los problemas de sueño agudos o crónicos. Los niños con trastornos del neurodesarrollo y los trastornos del espectro autista tienen unas prevalencias especialmente elevadas.

El hecho de describir y estudiar de manera más significativa el déficit crónico de sueño, es porque la falta de sueño está asociada con múltiples consecuencias a nivel académico y de salud, que a la vez repercuten sobre la calidad de sueño⁽²⁾.

Epidemiología

En las últimas 4 décadas, los científicos han comenzado a entender los mecanismos que regulan el sueño, así como las consecuencias del déficit crónico de sueño. La incidencia del déficit crónico de sueño se está incrementando⁽³⁾.

Hay algunos estudios científicos donde se hace referencia a la prevalencia de ESD, entendida esta como una situación en la que los síntomas o signos subjetivos de somnolencia interfieren con el funcionamiento diurno normal, las tareas sociales o la calidad de vida del niño durante, al menos, los tres meses previos⁽¹⁾, en escolares prepuberales, hablando de porcentajes entre el 10 % y el 20 %⁽³⁾. Ciertamente es que las causas de la ESD pueden ser muy variadas como: problemas respiratorios, fragmentación del sueño, trastornos de sueño no diagnosticados, así como el déficit crónico de sueño, por lo que la prevalencia mencionada, haría referencia a todas estas situaciones.

Son pocos los estudios científicos que nos hablan de la prevalencia del

déficit crónico de sueño en escolares. No es tanto así con los adolescentes, en los que hay múltiples estudios donde se habla de la prevalencia en esta población. Encuestas de conductas de riesgo en adolescentes, así como encuestas de la Fundación Nacional de Sueño, han registrado que el 72,7 % y el 62 % de los estudiantes, respectivamente, duermen menos de 8 horas en las noches de entre semana⁽²⁾. Y esto empeora a medida que se van haciendo más mayores, como demuestran diferentes estudios internacionales⁽³⁾.

Etiología

Hay variables que pueden influir en la cantidad total de sueño como: deficiente higiene de sueño, trastornos del ritmo circadiano, insomnio, el uso de nuevas tecnologías, etc. La principal causa de ESD es el déficit crónico de sueño.

Se estima que podemos encontrar una ESD causada por problemas de sueño entre un 25 % y un 40 % de niños y adolescentes⁽³⁾.

La ESD tiene que ser evaluada, teniendo en cuenta las manifestaciones diurnas de somnolencia y referidas según: datos de normalidad, sueño diurno y nocturno y edad (Tabla I).

La somnolencia puede ser considerada excesiva cuando hay un patrón nocturno de sueño aumentado y/o más siestas durante el día, teniendo en cuenta el mismo grupo de edad. Otros síntomas, como: la dificultad para levantarse por las mañanas, dormirse durante el día en situaciones inapropiadas, facilidad para dormir durante más tiempo cuando se tiene la oportunidad..., son otros signos de déficit de sueño y de ESD⁽⁴⁾. Los factores que influyen en la ESD pueden consultarse en la figura 1.

Tabla I. Recomendaciones de la Academia Americana de Medicina del Sueño para promover una salud óptima en la edad pediátrica⁽⁴⁾

Grupo de edad	Recomendaciones óptimas de sueño cada 24 horas
Bebés (4-12 meses)	12-16 horas (incluyendo siestas)
Niños (1-2 años)	11-14 horas (incluyendo siestas)
Niños (3-5 años)	10-13 horas (incluyendo siestas)
Niños (6-12 años)	9-12 horas
Adolescentes (13-18 años)	8-10 horas

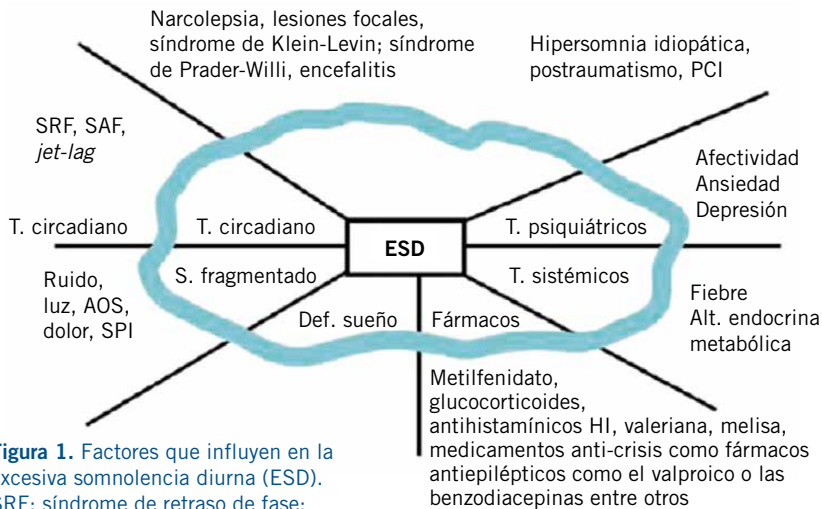


Figura 1. Factores que influyen en la excesiva somnolencia diurna (ESD).

SRF: síndrome de retraso de fase; SAF: síndrome de adelanto de fase; AOS: apnea obstructiva del sueño; SPI: síndrome de piernas inquietas; PCI: parálisis cerebral infantil. Fuente: Pin y cols. 2008.

Las causas relacionadas con el sueño que originan una ESD deben englobarse en 4 categorías: tiempo de sueño insuficiente, sueño fragmentado, trastornos circadianos y trastornos primarios que aumentan las necesidades de sueño.

Entre los trastornos primarios con incremento de necesidades de sueño, encontramos las hipersomnias primarias, que son todas aquellas que cursan con sueño insuficiente y como consecuencia producen una ESD. Tienen un origen en el sistema nervioso central. Entre ellas, la que más destaca es la narcolepsia (de la cual hablaremos más ampliamente a continuación), pero también se incluyen el síndrome de Klein-Levin y la hipersomnias idiopática. Y dentro de las hipersomnias secundarias, destaca por su frecuencia, el déficit crónico de sueño.

Dentro de las causas del déficit crónico de sueño, podemos encontrar (resumidas en la tabla II):

1. Las nuevas tecnologías: las pantallas dan información errónea a nuestro cerebro, ya que la luz azul de estos dispositivos aumenta la alerta e interfiere con la secreción endógena de melatonina, produciendo un estado de vigilia más prolongado. Por otro lado, el número de horas de exposición a pantallas, en muchas ocasiones, se consigue con disminución de horas que deberían dedicarse al sueño.
2. Horarios inadecuados. Una mala higiene de sueño⁽⁴⁾.

3. Problemas médicos agudos o crónicos que estén pasando los niños en determinados periodos, pueden alterar la hora de irse a dormir o incluso hacer que la calidad de sueño no sea buena: trastornos neurológicos (cefaleas, TDAH, epilepsia, parálisis cerebrales infantiles...) y trastornos psiquiátricos (ansiedad, depresión).
4. Trastornos primarios del sueño, como: apneas obstructivas de sueño (AOS, producen un sueño fragmentado y poco reparador), SPI (síndrome de piernas inquietas, necesidad urgente de mover las piernas en

Tabla II. Etiología del déficit crónico de sueño*

- Uso de las nuevas tecnologías
- Horarios inadecuados. Escasa higiene de sueño
- Problemas médicos agudos o crónicos
- Trastornos primarios del sueño: AOS, SPI y MPE**
- Trastornos del ritmo circadiano: síndrome de retraso o de adelanto de fase
- Parasomnias
- Efectos secundarios de medicaciones
- Insomnio

*Modificado de: Maiques E, Merino M. Déficit crónico de sueño. Causas. *Narcolepsia. Pediatr Integral*. 2018; XXII: 437-45. Disponible en: <https://www.pediatriaintegral.es/publicacion-2018-12/deficit-cronico-de-sueno-causas-narcolepsia/>.

**AOS: Apnea obstructiva del sueño; SPI: síndrome de piernas inquietas; MPE: movimientos periódicos de extremidades.

reposo que puede producir insomnio o un déficit de atención paradójico), MPE (movimientos periódicos de extremidades, sacudidas pseudorrítmicas y estereotipadas en el transcurso del sueño).

5. Trastornos del ritmo circadiano: el síndrome de retraso de fase y el de adelanto de fase.
6. Parasomnias.
7. Efectos secundarios a medicaciones.
8. Insomnio⁽⁵⁾: tanto de conciliación como de mantenimiento.

Manifestaciones clínicas

Las manifestaciones clínicas en los niños y en algunos adolescentes del déficit crónico de sueño pueden ser engañosas y paradójicas.

Según los diferentes tipos de sueño, la privación del mismo conlleva consecuencias diferentes. Al sueño NREM (*Non Rapid Eye Movement*) se le ha relacionado con la mayor profundidad del sueño y con la secreción de la hormona del crecimiento. La disminución crónica de este tipo de sueño provoca retraso del crecimiento y menor regeneración de tejidos. La falta de sueño REM (*rapid eye movements*) provoca, además de los síntomas cognitivos y conductuales, dificultades para una correcta interacción social y menor capacidad de juicio y toma de decisiones, lo que se manifiesta en los niños como impulsividad.

Las manifestaciones clínicas van a variar según la edad del paciente pediátrico⁽⁶⁾:

- Lactante, preescolar y escolar: que un paciente preescolar o lactante presente un sueño prolongado durante la noche y las siestas, se considera normal y no es motivo de preocupación. Ahora bien, determinados signos nos deben poner en alerta y sospechar que exista una ESD: necesidad de realizar siestas una vez pasados los 6 años de edad, que el paciente se encuentre somnoliento y poco activo con respecto a sus compañeros o síntomas de inatención o hiperactividad, o menos nivel de actividad al final del día.
- Adolescente: el adolescente puede presentar una sintomatología muy similar al adulto relacionada

principalmente con la somnolencia, también se puede observar: cambio de carácter y conducta⁽⁷⁾, agresividad, disminución del rendimiento escolar, etc. En el paciente adolescente, se manifestará de manera más clara la somnolencia⁽⁷⁾.

La obesidad y cambios en el metabolismo también tienen correlación con el sueño. En un meta-análisis de 12 estudios relacionados con la obesidad en niños, la *odds ratio* para aquellos que dormían pocas horas en cuanto a la obesidad era de 1,89⁽⁷⁾. Los cambios en la secreción de 2 hormonas que regulan la saciedad (leptina y grelina) tienen un papel en la relación de sueño y obesidad. Incremento de peso en individuos con un déficit crónico de sueño.

Se están conociendo cada vez más los mecanismos por los cuales el sueño puede afectar a la función cardiovascular, la regulación del sistema inmunológico, crecimiento, así como la relación del déficit crónico de sueño con un incremento de la impulsividad y de la exposición a conductas de riesgo y aumento de consumo de sustancias nocivas para el organismo (alcohol y sustancias estimulantes)⁽²⁾.

Diagnóstico

Los elementos diagnósticos que utilizamos en el déficit crónico de sueño incluyen agendas de sueño, así como encuestas ampliamente validadas.

Una de las encuestas que se usa como *screening* de los problemas de sueño en los pacientes pediátricos es el BEARS, cuestionario de 5 ítems, además tenemos otros como: el cuestionario de los hábitos de sueño en niños (CSHQ), el cuestionario de sueño pediátrico (PSQ), etc. Instrumentos que se usan de manera específica en el diagnóstico de ESD en la población pediátrica son la escala pediátrica de somnolencia diurna (PDSS) y la escala modificada de Epworth para niños y adolescentes (ESS-CHAD).

La agenda de sueño es una herramienta realmente útil que permite al clínico obtener información de los patrones de sueño y poder compararlo con la historia y horarios referidos por los pacientes o sus padres⁽⁴⁾ (Algoritmo).

Narcolepsia en la edad pediátrica

La narcolepsia es una enfermedad de origen hipotalámico que se presenta con síntomas variados en relación con el sueño. La manifestación principal es la ESD, pero también encontramos un sueño nocturno fragmentado, con posibilidad de asociar otros fenómenos, como parálisis del sueño o alucinaciones hipnagógicas o hipnopómpicas⁽⁸⁾.

La etiología de la narcolepsia es desconocida, pero la mayor parte de las evidencias sugieren que es una condición adquirida inmunomediada y esporádica que se desarrolla en gente genéticamente predispuesta⁽⁸⁾. La prevalencia estimada de narcolepsia a nivel mundial es de aproximadamente 25-50 por cada 100.000 habitantes⁽⁸⁾.

Los pacientes con diagnóstico de narcolepsia suelen dividirse en dos tipos, según tengan presente o no la cataplejía, según la Clasificación Internacional de los Trastornos del Sueño en su tercera edición (ICSD-3)⁽⁹⁾. La narcolepsia tipo 1 es la que asocia cataplejía y niveles bajos de hipocretina en líquido cefalorraquídeo (LCR). Los pacientes con narcolepsia tipo 2 no tienen cataplejía y sus niveles de hipocretina en LCR son normales o no se ha obtenido muestra de LCR.

Hay varias diferencias entre la sintomatología de la narcolepsia entre niños y adultos, e incluso dentro de un mismo paciente, dado que las manifestaciones pueden variar según la edad del paciente.

Características típicas en Pediatría

Un 50 % de los adultos diagnosticados de narcolepsia reconocen que el inicio de los síntomas se produjo en la etapa pediátrica⁽⁹⁾, aunque solo un 5 % de los casos se diagnostican antes de la pubertad.

El diagnóstico de narcolepsia no es sencillo y, ante un paciente con somnolencia, lo primero que debe hacer un pediatra, un neurólogo pediátrico o un especialista pediátrico de sueño, es excluir otras causas mucho más frecuentes (privación crónica de sueño por hábitos inadecuados, apneas de sueño,

síndrome de retraso de la fase del sueño, otras causas de hipersomnia central o trastornos de ánimo)⁽¹⁰⁾. Los episodios de sueño pueden no ser típicos (breves y reparadores), sino que puede estar presente solo una sensación de “borrachera”. La cataplejía puede aparecer en niños que describen mal los síntomas. Por otra parte, la téttrada típica (somnolencia-cataplejía-alucinaciones hipnagógicas/hipnopómpicas-parálisis de sueño) es muy infrecuente.

La sintomatología que predomina en todos los pacientes con narcolepsia es la ESD y los ataques repentinos de sueño durante las actividades diurnas, en cualquier momento del día. Otros síntomas pueden tener lugar de manera progresiva. No todos los pacientes con narcolepsia experimentan todos los síntomas:

- **La ESD suele ser el primer signo/síntoma de la narcolepsia en los niños.** Estos se pueden quejar de: “niebla mental”, fatiga, somnolencia, olvidos, baja energía... Esta somnolencia puede afectar de manera significativa a la vida social y escolar. En los preescolares puede persistir cansancio después de siestas de 2-3 horas, y la necesidad de siestas puede persistir más allá de los 5-6 años. En muchas ocasiones, las familias no reconocen la somnolencia hasta que no aparece la cataplejía.
- **La cataplejía.** Los pacientes con cataplejía experimentan debilidad muscular con pérdida súbita del tono; puede apreciarse en el 70 % de los niños con narcolepsia⁽¹⁰⁾ y es un síntoma patognomónico del tipo 1. En la población pediátrica es muy característica la debilidad facial, con apertura de boca, protusión de lengua y caída de párpados, que aparece en un tercio de ellos al inicio de la enfermedad⁽¹¹⁾. Estos episodios pueden o no estar desencadenados por estrés o emociones, tales como la risa o el miedo. La duración es breve, de unos segundos hasta varios minutos y de diferente gravedad. La intensidad puede ser muy variable, desde solo una ligera sensación de debilidad en los párpados o las piernas a situaciones de parálisis corporal. Serra et al. han descrito síntomas “negativos” (hipotonía) y “positivos” (discinesias, estereotipias) asociados a la cataplejía⁽¹¹⁾, a modo de trastorno del movi-

miento complejo. Los episodios de cataplejía pueden llevar a confusión, y ser etiquetada de torpeza o, incluso, convulsiones.

- **Parálisis del sueño.** Los pacientes sienten que no se pueden mover o no pueden hablar al despertarse o justo antes de dormirse. Dura de segundos a minutos. Ocurre entre el 29-60 %⁽¹¹⁾.
- **Alucinaciones hipnagógicas o hipnopómpicas.** Alucinaciones que ocurren antes de dormir (hipnagógicas) o después de despertarse (hipnopómpicas).
- **Sueño fragmentado durante la noche.** Es una queja muy frecuente en los niños, hasta el 89 % de los padres reconocen este síntoma⁽¹¹⁾.

Además de los síntomas referidos, los pacientes con narcolepsia continúan haciendo sus actividades del día a día, pero no están alerta y no recuerdan que es lo que estaban haciendo durante esos momentos de comportamiento automático. Resaltar también que la obesidad es frecuente en pacientes con narcolepsia, hasta el 25-50 % de los niños con narcolepsia son obesos⁽¹¹⁾; el inicio precoz de la pubertad se ha descrito, en algunos estudios, relacionado con la hipocretina y con el sobrepeso^(11,12).

La narcolepsia secundaria o sintomática aparece hasta en un 33 % de todos los pacientes pediátricos, principalmente provocada por lesiones cerebrales estructurales (tumores supraselares, síndrome de Coffin-Lowry, enfermedad de Norrie, enfermedad de Niemann-Pick, síndrome de Prader-Willi y, raramente, esclerosis múltiple o parálisis cerebral con afectación hipotalámica)⁽¹³⁾. En comparación con la forma idiopática, el inicio de los síntomas es más precoz y la cataplejía es el síntoma predominante, incluso como un estatus catapléjico. Normalmente, la anamnesis, los estudios de neuroimagen o test genéticos, son suficientes para descartar una de estas patologías.

Etiología

Una hipótesis actual habla sobre la destrucción del área cerebral responsable del sueño y del despertar y de la pérdida de la hipocretina (neuropéptido cerebral), como causante de la narcolepsia.

Hay cada vez más evidencia de que la narcolepsia tipo 1 (con cataplejía) está causada por la pérdida de las neuronas productoras de hipocretina-1 en el hipotálamo dorso-lateral⁽¹³⁾ a través de un mecanismo inmunomediado, pero esto no ocurre en los pacientes con narcolepsia tipo 2; por lo que, en estos, la etiología sigue siendo desconocida. Se ha demostrado también que estas neuronas son especialmente sensibles al estrep-tococo y al virus gripe A (H1N1 o a su vacuna), a través de linfocitos B y T.

Remontándonos a 1983, Juji et al. (1984) encontraron que la narcolepsia estaba asociada con el antígeno leucocitario humano, HLA-DR⁽¹⁴⁾. Estudios previos también han demostrado que la mayoría de los pacientes con narcolepsia tipo 1 (98 %) y la mitad de los pacientes con narcolepsia tipo 2 son portadores del HLA-DQB1*06:02, en comparación con el 12-30 % en la población general⁽¹³⁾.

Diagnóstico

Los síntomas de narcolepsia son menos típicos en edades pediátricas.

El tiempo entre el inicio de los síntomas y el diagnóstico suele ser más breve que en los adultos, pero, aun así, el diagnóstico se puede demorar entre 1 y 11 años⁽¹⁴⁾. En muchas ocasiones, los niños “luchan” contra la somnolencia, presentando un comportamiento hiperactivo, puede ser diagnosticado erróneamente como un “trastorno por déficit de atención e hiperactividad (TDAH)”. En otros casos, son calificados como “vagos” o “perezosos y, a menudo, tienen problemas sociales y escolares. Los episodios de cataplejía pueden ser evaluados como una debilidad muscular por patología neuromuscular o como ataques epilépticos. Para diagnosticar la narcolepsia pediátrica se recomienda la realización de las siguientes pruebas o test:

- **Historia clínica y anamnesis:** hay que preguntar específicamente por síntomas compatibles con cataplejía y con ESD.
- **Diario o agenda de sueño:** muestra el patrón vigilia-sueño durante las 24 horas del día y durante varios días. La alternativa a estos diarios es la actigrafía, que es un método objetivo

que evalúa el mismo patrón vigilia-sueño, registrando la actividad motriz. La actigrafía también ofrece la posibilidad de hacer un seguimiento longitudinal de los niños, así como de su respuesta al tratamiento⁽¹⁵⁾.

- **La polisomnografía (PSG) y el test de latencias múltiples (TLMS):** confirman la sospecha clínica, pero los criterios diagnósticos no están validados en niños pequeños, menores de 6 años⁽¹³⁾. En niños mayores de 6 años, la PSG nocturna debe realizarse seguida de un TLMS, y la prueba realizada durante la noche excluye algunas causas de somnolencia diurna excesiva (apneas durante el sueño, movimientos periódicos en extremidades, insomnio, parasomnias, etc.), aunque estos eventos pueden coexistir con la propia narcolepsia⁽¹³⁾. El TLMS es un método diagnóstico estandarizado utilizado en escolares, pero los criterios diagnósticos no se han establecido por grupos de edad, teniendo en cuenta que los adolescentes tienen hipersomnias fisiológicas y que los preadolescentes pueden mostrar latencias medias de sueño superiores a 8 minutos⁽¹³⁾. En relación a la presencia del sueño REM durante las siestas diurnas, en niños como en adultos, se considera patológico registrar 2 o más episodios de SOREMP (SOREMP: *Sleep Onset REM period* o episodio de sueño REM con una latencia igual o inferior a 15 minutos).
- **Tipaje HLA:** el hallazgo en sangre del HLA DQB1*06:02 se ha asociado altamente con narcolepsia. Su negatividad no excluye el diagnóstico (narcolepsia tipo 2, narcolepsia sintomática) y tampoco es específico de la enfermedad, objetivándose en un 30 % de sujetos no narcolépticos⁽¹³⁾.
- **Medición de los niveles de hipocretina-1 en LCR (Hcrt-1):** niveles indetectables o concentraciones inferiores a 110 pg/mL son el mejor marcador diagnóstico en niños y el mejor predictor de cataplejía. El déficit de Hcrt-1 tiene una elevada especificidad como test diagnóstico en narcolepsia con cataplejía⁽¹³⁾, por lo que la Academia Americana de Medicina del Sueño (AASM) propone este parámetro para diferenciar los 2 tipos de narcolepsia reconocidos

Tabla III. Criterios diagnósticos de la narcolepsia⁽¹³⁾

Narcolepsia tipo 1 (con cataplejía) A + B	Narcolepsia tipo 2 (sin cataplejía) A + B + C + D + E
A. Somnolencia diurna excesiva durante, al menos, 3 meses o reaparición de las siestas	A. Somnolencia diurna excesiva durante, al menos, 3 meses
B. Uno de los siguientes criterios: - Cataplejía y test de latencias múltiples de sueño (TLMS) positivo* (si existe sospecha clínica y un TLMS negativo, se debe repetir nuevamente el TLMS) - Niveles bajos (≤ 110 pg/ml) o indetectables de hipocretina-1 en LCR	B. Ausencia de cataplejía C. TLMS positivo D. Niveles normales de hipocretina-1 en LCR o no medidos E. La somnolencia no es provocada por otras causas (privación de sueño, apneas durante el sueño, trastorno por retraso de la fase del sueño o fármacos)

por la Clasificación Internacional de Trastornos de Sueño vigente.

- **Cuestionarios de somnolencia y cataplejía:** algunos cuestionarios, tal como la Escala de Somnolencia Pediátrica (PDSS), ayudan a obtener información sobre la somnolencia y la respuesta al tratamiento⁽¹⁶⁾. El Cuestionario de Somnolencia de Epworth adaptado (*Adapted Epworth Sleepiness Score*, en el que el ítem “quedarse dormido conduciendo o parado durante un atasco de tráfico”, es sustituido por “quedarse dormido en el colegio”)⁽¹³⁾. La Escala de Severidad de Cataplejía (*Cataplexy Severity Rating Score*), puntúa de 1 a 3 en función de la gravedad del síntoma (leve caída de mandíbula hasta caída al suelo) (Tabla III).

nagógicas pueden diagnosticarse como una esquizofrenia, y los síntomas depresivos asociados a la narcolepsia, pueden enmascarar el diagnóstico correcto.

Tratamiento y manejo de la narcolepsia en niños

La narcolepsia es un trastorno neurológico crónico que no tiene cura en el momento actual.

La guía europea publicada en 2021 sugiere que el tratamiento de la narcolepsia debe englobar el tratamiento, tanto del día como de la noche^(17,18). Para los pacientes pediátricos con nar-

colepsia, es importante tener evidencia de la seguridad de los fármacos, un adecuado acompañamiento psicológico y de modificación de conducta, así como contar con la cooperación de familiares, profesores y personal médico para la mejor evolución posible.

Tratamiento farmacológico

En la guía europea del manejo de la narcolepsia recomiendan el oxibato sódico (OS) para la ESD y la cataplejía en los pacientes pediátricos⁽¹⁸⁾. En la Academia Americana de Medicina del Sueño recomiendan modafinilo (además del oxibato sódico) en el tratamiento de los pacientes pediátricos con narcolepsia^(19,20) (Fig. 2).

Tratamiento de la ESD

- Anfetaminas y metilfenidato, indicados como tratamiento del TDAH en niños mayores de 6 años, son los tratamientos tradicionales, sin aprobación. La formulación (liberación inmediata, liberación modificada o liberación prolongada) debe elegirse en función de la distribución de la somnolencia.
- El modafinilo es un fármaco promotor de la vigilia, que incrementa los niveles de catecolaminas e histamina en el hipotálamo. Es un tratamiento con efectos adversos habitualmente leves y que puede desarrollar tole-

Diagnóstico diferencial

No todo es trastorno por déficit de atención e hiperactividad.

En niños pequeños, los ataques de cataplejía se confunden frecuentemente con crisis epilépticas (atónicas) y *drop-attacks*, pero, a diferencia de estos, no existe pérdida de conciencia, y los episodios son provocados por emociones bruscas. En preescolares, la somnolencia diurna suele atribuirse a apneas durante el sueño u otro trastorno respiratorio relacionado con el sueño⁽¹³⁾. En niños mayores y adolescentes, el síndrome de retraso de fase provoca insomnio de conciliación y somnolencia diurna, que puede confundirse con narcolepsia⁽¹³⁾. En preadolescentes, las alucinaciones hip-

1ª línea

Tratamiento farmacológico		
ESD único/ síntoma principal	ESD y cataplexia	ESD, cataplexia y DNS
Monoterapia: <ul style="list-style-type: none"> • Modafinilo <i>o</i> • Metilfenidato <i>u</i> • Oxibato sódico # <i>o</i> • Anfetaminas <i>o</i> • Pitolisant* 	Monoterapia: <ul style="list-style-type: none"> • Oxibato sódico # <i>o</i> Terapia combinada: <ul style="list-style-type: none"> • MOD <i>o</i> MPH, y SXB # Otras terapias combinadas: <ul style="list-style-type: none"> • MOD, MPH y VEN <i>o</i> • MOD, MPH <i>o</i> PIT, y VEN (o CLO, u otra AD) y SXB # 	Monoterapia: <ul style="list-style-type: none"> • Oxibato sódico # Terapia combinada: <ul style="list-style-type: none"> • SXB # y/o VEN/CLO, y 1ª línea WPA
Considere la dosis y titulación óptimas, si no son efectivas o solo son parcialmente efectivas después de 4-6 semanas: cambiar a otra monoterapia	Considere la dosis y titulación óptimas, si no son efectivas o solo son parcialmente efectivas después de 4-6 semanas: cambiar a opciones de segunda línea	

Figura 2. Obtenida de la guía europea en el manejo de los pacientes con narcolepsia⁽¹⁸⁾. ESD: excesiva somnolencia diurna. DNS: sueño nocturno interrumpido; WPA: agentes promotores de la alerta/despertar (MOD, PIT, MPH, AMPH); MOD: modafinilo; SOL: Solriamfetol; PIT: pitolisant; SXB: oxibato sódico; VEN: venlafaxina; CLO: clomipramina (dosis bajas); MPH metilfenidato; AMPH: anfetaminas; AD: antidepresivos. *Necesita más estudios clínicos y experiencia; # Considerar apneas de sueño antes de iniciar tratamiento con SXB.

Tabla IV. Tratamiento farmacológico utilizado en niños con narcolepsia

Tratamiento para la somnolencia	Tratamiento para la cataplejía
Siestas reparadoras	Oxibato sódico (2-9 g/día)*
Modafinilo (100-400 mg/día)	Venlafaxina (75-150 mg/día)
Metilfenidato (>10 mg/día)	Fluoxetina (10-40 mg/día)
Anfetaminas	Clomipramina (25-75 mg/día)
Atomoxetina (10-25 mg/día)	Imipramina (25-75 mg/día)
Oxibato sódico (2-9 g/día)*	Atomoxetina (10-25 mg/día)
Pitolisant (hasta 36 mg/día)**	Pitolisant (hasta 36 mg/día)**
Solriamfetol (no aprobado en Pediatría)	

*En escolares por encima de 7 años, resto en adolescentes⁽¹⁹⁾.

**En escolares por encima de 6 años.

rancia. La dosificación se inicia sobre 50 mg/día y se puede ir ajustando hasta 200 mg/día. Iniciar a dosis bajas.

- El oxibato sódico es un fármaco que actúa sobre los receptores de GABA (aunque su mecanismo no está claramente reconocido) y que ha sido aprobado por la FDA como tratamiento para la ESD y la cataplejía en pacientes mayores de 7 años con narcolepsia⁽²¹⁾. Se inicia a una dosis de 3 g/día y se puede ir ajustando hasta una dosis nocturna de 9 g/día.

Los antagonistas del receptor de histamina (RH3), como el pitolisant, también se están utilizando en el tratamiento de la somnolencia en narcolepsia y están autorizados en niños mayores de 6 años.

Tratamiento de la cataplejía

- El oxibato sódico es un fármaco que actualmente sí tiene indicación para el tratamiento de la cataplejía en pacientes con narcolepsia de 7 años o más. Es una sal sódica que debe tomarse en 2 dosis, en ayunas, al acostarse y 3 horas después, para conseguir un efecto durante todo el día. El mecanismo de acción es desconocido, pero se ha demostrado, en adultos, que reduce las entradas en sueño REM, reduciendo significativamente el número de episodios de cataplejía. Antes de comenzar el tratamiento con OS, es necesario excluir un historial de abuso potencial de drogas, depresión o trastorno respiratorio.

- Los antidepresivos se han utilizado también para el tratamiento de la parálisis del sueño y de la cataplejía: inhibidores selectivos de la recaptación de serotonina (ISRS), inhibidores selectivos de la recaptación de serotonina y norepinefrina (IRSN) y antidepresivos tricíclicos. Dentro de los ISRS, se incluyen: sertralina, atomoxetina y fluoxetina; en los IRSN destaca la venlafaxina; y dentro de los antidepresivos tricíclicos, encontramos la clomipramina y la imipramina. De ellos, el más utilizado en población pediátrica con cataplejía es la venlafaxina, cuya utilidad está basada en estudios aislados y en recomendaciones de expertos⁽²²⁾ sin evidencias médicas demostradas (Tabla IV).

Tratamiento no farmacológico

Se tienen que consensuar, con el propio paciente y la familia, algunos cambios comportamentales que ayuden a la mejor gestión de la enfermedad:

- Adecuada higiene de sueño: horarios regulares de sueño, con suficiente tiempo de sueño nocturno adecuado a la edad. Entorno adecuado para dormir: habitación oscura, en silencio, evitar consumo excesivo de pantallas, así como bebidas estimulantes antes de ir a dormir.
- Siestas cortas a lo largo del día: 3-4 siestas al día, de unos 10-20 minutos cada una. Ejercicio regular y prevención de la obesidad. Evitar riesgos: sugerir de manera importante la necesidad de una estrecha supervisión por parte de padres o profesores,

cuando el paciente hace actividades como conducir, nadar o cocinar.

- Explicar, de manera clara, la patología a todo el entorno del paciente, familiares, profesores, amigos, etc., para una mejor gestión de las situaciones y un mejor acompañamiento.

Lo fundamental, antes de iniciar el tratamiento farmacológico, es establecer cuál es el síntoma más limitante, aunque es raro que un paciente sea tratado únicamente con un único fármaco.

Inmunoterapia

En teoría, este tratamiento disminuye la destrucción de estas neuronas. Aunque estudios actuales muestran un efecto limitado en los síntomas de la narcolepsia, otros estudios describen que los pacientes que han recibido inmunoterapia, consiguen la remisión de los síntomas de narcolepsia de manera más precoz que los controles^(23,24).

También habrá que tener en cuenta todas las comorbilidades que se asocian con la narcolepsia, para preguntar por ellas en las visitas y poder dirigir de manera adecuada su tratamiento. Entre ellas podemos encontrar, no solo la obesidad o el trastorno por déficit de atención e hiperactividad, si no también, problemas de ansiedad, depresión, psicosis o apnea obstructiva del sueño.

Función del pediatra de Atención Primaria

El pediatra de Atención Primaria tiene un papel fundamental en el diagnóstico o la sospecha diagnóstica de los trastornos de sueño. Solo con una agenda de sueño y una adecuada historia clínica, podemos ser capaces de diagnosticar la mayor parte de los trastornos de sueño.

A día de hoy, sabemos que hay muchos factores que están contribuyendo al incremento del déficit crónico de sueño, siendo este muy prevalente entre la población pediátrica. A pesar de todo ello, el diagnóstico sigue siendo escaso y esto se produce por diferentes motivos:

- La poca evidencia clínica hasta que se producen dificultades escolares e interferencias en la vida social.
- Hay dificultad en interpretar los síntomas en familia y en el colegio y falta de conocimiento e información entre los profesionales sanitarios.

- Muchos de los síntomas del déficit crónico de sueño se pueden confundir con problemas psiquiátricos como: depresión, ansiedad, entre otras.
- Todos los pediatras de Atención Primaria deben ser conocedores de los trastornos para reconocerlos y diagnosticarlos. El primer paso es realizar una exhaustiva anamnesis (cantidad de sueño, patrón de sueño de los días escolares y de los fines de semana, ambiente en el que duerme, problemas durante el sueño como roncar, movimientos de los miembros, despertares, siestas, medicaciones...), además de completar la historia clínica con: exploración clínica, pruebas complementarias iniciales como el análisis de sangre, y de otras herramientas como la agenda de sueño (rellanada durante dos semanas consecutivas), valoración de cuestionarios de sueño o incluso de vídeos caseros.
- Es importante realizar un diagnóstico y tratamiento lo más precoz posible, pues ello mejora el pronóstico.

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 las autoras.

1. Pin Arboledas G. Introducción: ¿Qué es la excesiva somnolencia diurna? Causas, prevalencia y clínica. En: AEPap ed. Curso de Actualización Pediatría 2008. Madrid: Exlibris Ediciones; 2008. p. 59-65.
2. Seton C, Fitzgerald DA. Chronic sleep deprivation in teenagers: Practical ways to help. *Paediatr Respir Rev.* 2021; 40: 73-9.
3. Owens J, Babcock D, Weiss M. Evaluation and Treatment of Children and Adolescents with Excessive Daytime Sleepiness. *Clinical Pediatrics.* 2020; 59: 340-51.
4. Paruthi S, Brooks LJ, D'Ambrosio C, Hall WA, Kotagal S, Lloyd RM, et al. Recommended amount of sleep for pediatric populations: a consensus statement of the American Academy of Sleep Medicine. *J Clin Sleep Med.* 2016; 12: 785-6.
5. Grupo de trabajo de la Guía de Práctica Clínica sobre Trastornos del Sueño en la Infancia y 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 Lain Entralgo; 2011. Guías de Práctica Clínica en el SNS: UETS N° 2009/8.
6. Merino Andreu M, Hidalgo Vicario MI. Hipersomnia. Somnolencia diurna excesiva y alteraciones del ritmo circadiano en Pediatría. *Pediatr Integral.* 2010; XIV: 720-34. Disponible en: https://adolescenciasema.org/usuario/documentos/8_Tr_suenyo_adolescencia.pdf.
7. Baum KT, Desai A, Field J, Miller LE, Rausch J, Beebe DW. Sleep restriction worsens mood and emotion regulation in adolescents. *J Child Psychol Psychiatry.* 2014; 55: 180-90.
8. Bassetti CLA, Adamantidis A, Burdakov D, Han F, Gay S, Kallweit U, et al. Narcolepsy clinical spectrum, aetiopathophysiology, diagnosis and treatment. *Nat Rev Neurol.* 2019; 15: 519-39.
9. American Academy of Sleep Medicine. International Classification of Sleep Disorders, 3rd ed.; American Academy of Sleep Medicine: Darien, IL, USA, 2014.
10. Nevsimalova S. The diagnosis and treatment of pediatric narcolepsy. *Curr Neurol Neurosci Rep.* 2014; 14: 469.
11. Serra L, Montagna P, Mignot E, Lugaresi E, Plazzi G. Cataplexy features in childhood narcolepsy. *Mov Disord.* 2008; 23: 858-65.
12. Huang YS, Guilleminault C, Chen CH, Lai PC, Hwang FM. Narcolepsy-cataplexy and schizophrenia in adolescents. *Sleep Med.* 2014; 15: 15-22.
13. American Academy of Sleep Medicine. International classification of sleep disorders. Diagnostic and coding manual, Electronic version. 3rd ed. Westchester: American Academy of Sleep Medicine; 2014.
14. Levy S, McArthur I, Crow B, Zuberi S. Factors Influencing Time to Diagnosis in Childhood Narcolepsy Type 1. *J Child Neurol.* 2019; 34: 440-5.
15. Lin C, Chin WC, Huang YS, Chu KC, Paiva T, Chen CC, et al. Different circadian rest-active rhythms in Kleine-Levin syndrome: A prospective and case-control study. *Sleep.* 2021; 44: zsab096.
16. Yang CM, Huang YS, Song YH. Clinical Utility of the Pediatric Daytime Sleepiness Scale in Children with Obstructive Sleep Apnea Syndrome and Narcolepsy. *Psychiatry Clin Neurosci.* 2009; 64: 134-40.
- 17.** Chung IH, Chin WC, Huang YS, Wang CH. Pediatric Narcolepsy. A Practical Review. *Children.* 2022; 9: 974.
- 18.** Bassetti C, Kallweit U, Vignatelli L, Plazzi G, Lecendreux M, Baldin E, et al. European guideline and expert statements on the management of narcolepsy in adults and children. *Eur J Neurol.* 2021; 28: 2815-30. Disponible en: https://www.researchgate.net/publication/352764672_European_guideline_and_expert_statements_on_the_management_of_narcolepsy_in_adults_and_children.
- 19.** Maiques E, Merino M. Déficit crónico de sueño. Causas. Narcolepsia. *Pediatr Integral.* 2018; XXII: 437-45. Disponible en: <https://www.pediatriaintegral.es/publicacion-2018-12/deficit-cronico-de-sueno-causas-narcolepsia/>.
20. Maski K, Trotti LM, Kotagal S, Robert Auger R, Rowley JA, Hashmi SD, et al. Treatment of central disorders of hypersomnolence: An American Academy of Sleep Medicine clinical practice guideline. *J Clin Sleep Med.* 2021; 17: 1881-93.
21. Lecendreux M, Plazzi G, Dauvilliers Y, Rosen CL, Ruoff C, Black J, et al. Long-term safety and maintenance of efficacy of sodium oxybate in the treatment of narcolepsy with cataplexy in pediatric patients. *J Clin Sleep Med.* 2022; 18: 2217-27.
22. Kotagal S. Treatment of narcolepsy and other organic hypersomnias in children. *Paediatr Respir Rev.* 2018; 25: 19-24.
23. Lecendreux M, Berthier J, Corny J, Bourdon O, Dossier C, Delclaux C. Intravenous Immunoglobulin Therapy in Pediatric Narcolepsy: A Nonrandomized, Open-Label, Controlled, Longitudinal Observational Study. *J Clin Sleep Med.* 2017; 13: 441-53.
24. Barateau L, Dauvilliers Y. Recent advances in treatment for narcolepsy. *Ther Adv Neurol Disord.* 2019; 12: 1756286419875622.

Bibliografía recomendada

- Merino Andreu M, Hidalgo Vicario MI. Hipersomnia. Somnolencia diurna excesiva y alteraciones del ritmo circadiano en Pediatría. *Pediatr Integral.* 2010; XIV: 720-34. Disponible en: https://adolescenciasema.org/usuario/documentos/8_Tr_suenyo_adolescencia.pdf.
 - Serra L, Montagna P, Mignot E, Lugaresi E, Plazzi G. Cataplexy features in childhood narcolepsy. *Mov Disord.* 2008; 23: 858-65.
- Los investigadores describen todas las características clínicas de los episodios de cataplejía, que pueden incluir fenómenos motores negativos (p. ej., atonía) o positivos (p. ej., mioclonías peribucuales).
- Kotagal S. Treatment of narcolepsy and other organic hypersomnias in children. *Paediatr Respir Rev.* 2018; 25: 19-24.
- El Dr. Kotagal revisa el abordaje terapéutico de todas las hipersomnias centrales (narcolepsia, hipersomnia idiopática y síndrome de Kleine-Levin).
- Leherth P, Falissard B. Multiple Treatment Comparison in Narcolepsy: a Network Meta-analysis. *Sleep.* 2018; 41: zsy185.
- En este meta-análisis se analizan 14 ensayos clínicos aleatorizados, realizados con 3 fármacos que mejoran la somnolencia y la cataplejía (modafinil, oxibato sódico y pitolisant).
- Plazzi G, Ruoff C, Lecendreux M, Dauvilliers Y, Rosen CL, Black J, et al. Treatment of paediatric narcolepsy with sodium oxybate: a double-blind, placebo-control-

- Iled, randomised-withdrawal multicenter study and open-label investigation. *Lancet Child Adolesc Health.* 2018; 2: 483-94.
 - Lecendreux M, Plazzi G, Dauvilliers Y, Rosen CL, Ruoff C, Black J, et al. Long-term safety and maintenance of efficacy of sodium oxybate in the treatment of narcolepsy with cataplexy in pediatric patients. *J Clin Sleep Med.* 2022; 18: 2217-27.
 - Chung IH, Chin WC, Huang YS, Wang CH. Pediatric Narcolepsy. *A Practical Review. Children.* 2022; 9: 974.
 - Bassetti C, Kallweit U, Vignatelli L, Plazzi G, Lecendreux M, Baldin E, et al. European guideline and expert statements on the management of narcolepsy in adults and children. *Eur J Neurol.* 2021; 28: 2815-30.
- Estos artículos hacen referencia a las últimas guías publicadas en cuanto al manejo farmacológico de la narcolepsia en Pediatría.

Caso clínico

Niño de 10 años que acude a la consulta de Pediatría del centro de salud remitido desde el centro escolar por problemas de conducta y problemas de rendimiento académico. Desde el inicio de primaria, ha tenido problemas de rendimiento, con cierta dificultad para el establecimiento de la lectoescritura, pero con un avance aceptable hasta este curso escolar gracias a los apoyos escolares. En este curso, se ha visto una bajada en los resultados académicos y además está teniendo muchos conflictos en el aula.

Los padres nos comentan que en casa también está más complicado de manejar, pero lo han atribuido a que los padres han cambiado de trabajo y sus horarios están siendo muy complicados..., turnos de noche, casi no se ven entre los padres y el niño tiene que pasar más tiempo con los abuelos.

Se realiza un análisis de sangre con hemograma, bioquímica con perfil férrico (ferritina 70), celiacía y hormonas tiroideas, con resultados normales. Además desde el centro escolar, se realiza una valoración psicopedagógica con un test de inteligencia con valores de cociente intelectual medio-bajo, sin evidenciar ningún trastorno del aprendizaje subyacente y cumpliendo criterios de trastorno por déficit de atención e hiperactividad en el cuestionario de TDAH-IV para padres y profesores.

Con estos resultados se decide hacer interconsulta a neuropediatría. En espera de la cita, consultan de nuevo los padres, porque en el colegio les están llamando la atención, el niño se queda dormido en el aula. Con este dato, desde el centro de salud les solicitamos que nos rellenen una agenda de sueño (Fig. 3).

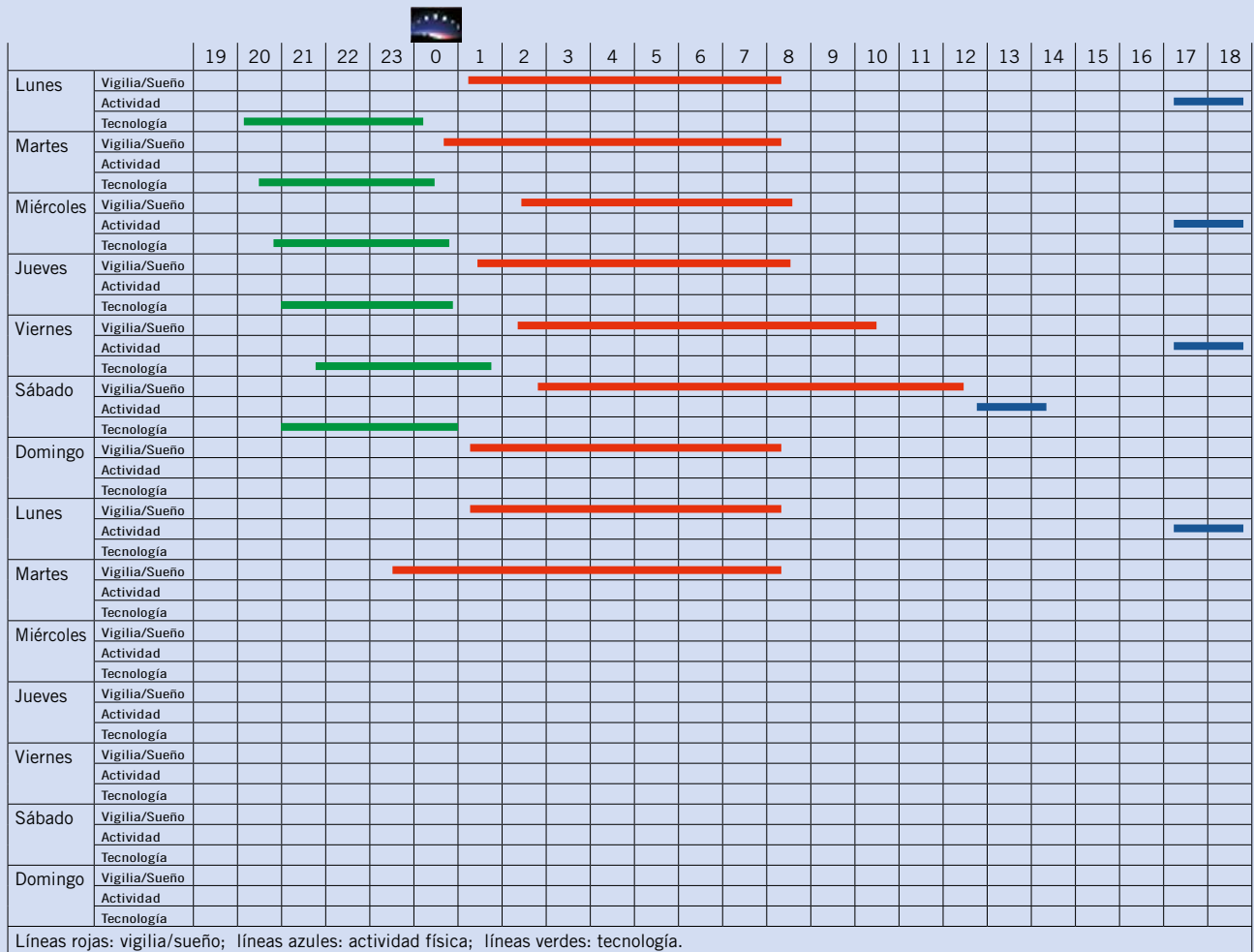
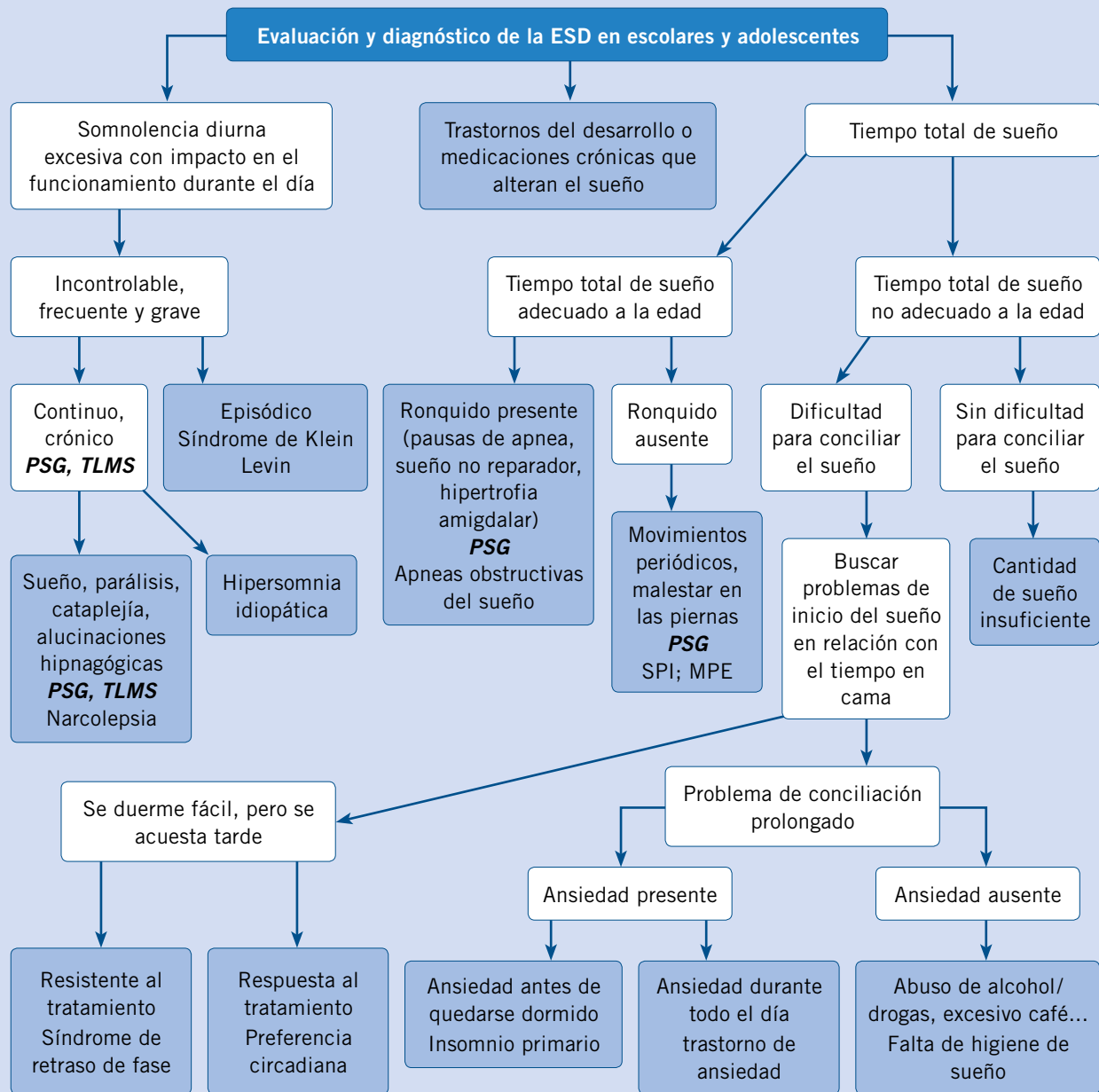


Figura 3. Agenda de sueño. Líneas verdes: tecnología; Líneas rojas: sueño; Líneas azules: actividad física.

Algoritmo de evaluación y diagnóstico de la excesiva somnolencia diurna (ESD) en escolares y adolescentes



Cuadros sombreados: punto final de las exploraciones o del diagnóstico.

TLMS: test de latencias múltiples; MPE: movimientos periódicos de las piernas;

PSG: polisomnografía; SPI: síndrome de piernas inquietas. Tomado de: Owens et al. 2020.



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".

Excesiva somnolencia diurna

49. El déficit crónico de sueño, señale la respuesta CORRECTA:
- Es la principal causa de excesiva somnolencia diurna (ESD).
 - Ha disminuido en las últimas décadas.
 - Tiene una prevalencia claramente estudiada en pre-escolares y escolares.
 - Los profesionales y la población general valoran mucho los desajustes del sueño e intentan mejorarlos.
 - No tiene consecuencias sobre la salud a largo plazo.
50. Las causas relacionadas con el sueño que originan una ESD deben englobarse en 4 categorías, señale la respuesta CORRECTA:
- Tiempo de sueño insuficiente.
 - Sueño fragmentado.
 - Trastornos circadianos.
 - Trastornos primarios que aumentan las necesidades de sueño.
 - Todas las anteriores.
51. Para poder hacer un buen diagnóstico de ESD podemos utilizar de manera más específica, señale la respuesta CORRECTA:
- El cuestionario BEARS.
 - La agenda de sueño
 - Un análisis de sangre.
 - La escala pediátrica de somnolencia diurna (PDSS) y la escala modificada de Epworth para niños y adolescentes (ESS-CHAD).
- e. Ninguna de las anteriores.
52. ¿Cuál de las siguientes opciones es CORRECTA, respecto a la narcolepsia?
- Es un trastorno de etiología conocida. Es una condición adquirida inmunomediada y esporádica que se desarrolla en gente genéticamente predispuesta.
 - La narcolepsia tipo 1 es la que asocia cataplejía y niveles bajos de hipocretina en líquido cefalorraquídeo (LCR). Los pacientes con narcolepsia tipo 2 no tienen cataplejía y sus niveles de hipocretina en LCR son normales o no se ha obtenido muestra de LCR.
 - La parálisis del sueño suele ser el primer síntoma de la narcolepsia, siendo la ESD el segundo síntoma más frecuente.
 - La polisomnografía (PSG) y el test de latencias múltiples (TLMS) confirman la sospecha clínica, los criterios diagnósticos están perfectamente validados en niños pequeños.
 - La narcolepsia es un trastorno neurológico que tiene cura, tenemos que englobar en el tratamiento, tanto el día como la noche.
53. Tenemos un paciente de 11 años con muy bajo rendimiento académico y con una ESD, con episodios que describe como pérdida de fuerza con las emociones, que tras pasar por diferentes especialistas acaba en nuestra consulta, y tras hacer una adecuada anamnesis, exploración clínica y exploraciones complementarias diagnosticamos de una narcolepsia tipo 1, ¿qué tratamiento sería el más indicado?, señale la respuesta CORRECTA:
- Aunque haya ciertos problemas de rendimiento, por el momento no está indicado iniciar un tratamiento farmacológico.
 - Es importante informar al niño, padres, profesores y a su entorno de la enfermedad, para poder ayudar de manera conjunta a la mejor evolución del paciente.
 - Solo tenemos que tratar los síntomas de la noche, sin importarnos lo que ocurre durante el día.
 - Es complicado poder manejar al paciente solo con un fármaco. Necesitaremos estimulantes (metilfenidato) para tratar la ESD y oxibato sódico para tratar la cataplejía.
 - b y d son correctas.

Caso clínico

54. Al valorar la agenda de sueño de nuestro paciente, ¿qué nos llama la atención para ser un niño de 10 años y además en época escolar?, señale la respuesta CORRECTA:
- No llama nada la atención, es una agenda adecuada para ser un niño de dicha edad.
 - Es un niño que hace una actividad física como extraescolar 3 días a la semana con algún partido u otra actividad física el fin de semana. Hay mucha exposición a tecnología (ya sea TV, tablet...) que nos puede estar haciendo una interferencia con los horarios de sueño, no solo por dar una información errónea al cerebro, sino también

por restar horas de sueño a nuestro paciente. Además duerme pocas horas para ser un niño de 10 años.

- c. Apreciamos que tiene un problema de conciliación, porque se duerme siempre muy tarde.
- d. Tiene horarios que no difieren en exceso entre semana con los fines de semana.
- e. Es una agenda que no está bien rellena, porque no han acabado los 15 días que se piden.

55. Sabemos que va a ser valorado por neuropediatría, pero ¿podemos hacer algo desde la consulta de Pediatría de Atención Primaria para mejorar la calidad y la cantidad de sueño de nuestro paciente?, señale la respuesta CORRECTA:

- a. El hecho del cambio de trabajo de los padres y pasar más tiempo con los abuelos, en el caso de nuestro paciente, ha supuesto un cambio de horarios y un abuso de pantallas, con una falta de control por parte de los adultos responsables, por lo que aconsejamos un control más estrecho con retirada de la tecnología,

ajustando los horarios de esta y separándolos unas 2 horas de la hora de irse a dormir.

- b. Además de la opción a, es importante dar unas pautas de una adecuada higiene de sueño, ir a dormir más pronto para llegar a completar una cantidad de horas suficientes para la edad de nuestro niño (entre 9-11 horas para la edad, según la *National Sleep Foundation*).
- c. Intentar mantener horarios regulares. tanto a la hora de irse a dormir como de levantarse, fomentando además ejercicio físico de manera regular, así como una alimentación saludable.
- d. Todas las anteriores.
- e. Ninguna de las anteriores.

56. Finalmente, llega el día de la cita en neuropediatría y los profesores han emitido un nuevo informe. Nuestro paciente de 11 años ha mejorado sustancialmente. No está irritable, han disminuido sus problemas de conducta y su rendimiento ha mejorado con respecto al primer trimestre, ¿qué conclusiones

podemos sacar de este caso?, señale la respuesta CORRECTA:

- a. Estábamos ante un paciente con un déficit crónico de sueño que le estaba condicionando una ESD y esto, en muchas ocasiones, en los niños se manifiesta de manera paradójica, como una hiperactividad con irritabilidad.
- b. Dada la mejoría, podemos descartar al 100 % que el niño tenga un déficit de atención con hiperactividad.
- c. La importancia de preguntar por el entorno, horarios y sueño a nuestros pacientes en el día a día de nuestra consulta, haciendo preguntas dirigidas y específicas, puesto que, como en nuestro caso, a la familia no le estaba llamando la atención la sobreexposición del niño a la tecnología y ese desajuste de horarios.
- d. En muchas ocasiones, con el uso de una agenda de sueño, así como una historia clínica y exploración detallada, vamos a tener suficiente para poder hacer un diagnóstico.
- e. a, c y d son verdaderas.



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".



sepeap

Sociedad Española de Pediatría
Extrahospitalaria y Atención Primaria