

CASO CLÍNICO: IMPORTANCIA DE LAS PRUEBAS NEUROFISIOLÓGICAS EN PACIENTE CON PLURIPATOLOGÍA DEL SUEÑO

Torres Caño N, Giner Bayarri P, Quintero Hernández K, García Moreno S, Ruiz Márquez L, Chilet Chilet R, Moliner Ibáñez J.

Servicio de Neurofisiología. Hospital Universitario Dr. Peset, Valencia, España

Caso clínico: Varón de 37 años, que acude remitido en junio de 1993 por Psiquiatría a nuestra Unidad de Sueño por presentar somnolencia diurna de 5 años de evolución. Refiere ataques de sueño diarios y somnolencia diurna que le repercute en su trabajo y la conducción. Presenta asimismo sueño nocturno de mala calidad, con pesadillas frecuentes y sueño fragmentado. No presenta parálisis del sueño pero sí pérdida de fuerza en miembros inferiores tras emociones fuertes, provocando caída en ocasiones. Refiere presentar alucinaciones del despertar. Antecedentes personales: En tratamiento con Fluoxetina

Se realiza polisomnografía con test de latencias múltiples positivo para narcolepsia, y se sigue evolución mediante clínica y polisomnografía, llegando a diagnosticarse además de síndrome de piernas inquietas, síndrome de apnea del sueño e insomnio por fragmentación de sueño objetivado mediante actigrafía. A lo largo de su evolución, el paciente sigue diferentes tratamientos, estando en el momento actual con modafinilo y ropirinol, además de CPAP.

Conclusión: En el caso de este paciente tan complejo por su múltiple patología del sueño, las pruebas neurofisiológicas aportan un apoyo importante para el diagnóstico y manejo de la sintomatología.

CASE REPORT: THE IMPORTANCE OF NEUROPHYSIOLOGICAL TESTS IN A PATIENT WITH MULTIPLE SLEEP DISORDER

Case report: 37-year-old male who was sent by Psychiatry department in June 1993 to our sleep Unit for presenting excessive daytime sleepiness for 5 years. He refers daily sleep attacks and excessive daytime sleepiness that affects his work and driving. He also presents poor nighttime sleep, frequent nightmares and sleep fragmentation. He has no sleep paralysis but refers loss of strength in lower extremities after strong emotions, with several falls. Moreover, he presents waking hallucinations.

Polysomnography and multiple latency test are performed, with positive result for narcolepsy. He is then controlled by clinical and polysomnographic evolution, with other diagnosis such as restless legs syndrome, sleep apnea syndrome and insomnia due to sleep fragmentation seen by actigraphy. Throughout his evolution, the patient follows different kinds of treatment, being at the moment with modafinil and ropinirole, as well as CPAP.

Conclusion: In this complicated management of a patient with multiple sleep disorder, we can conclude that neuropsychological tests provide an important tool for diagnosis of the patient.

CASO CLÍNICO: IMPORTANCIA DE LAS PRUEBAS NEUROFISIOLÓGICAS EN PACIENTE CON PLURIPATOLOGÍA DEL SUEÑO

INTRODUCCIÓN

La narcolepsia es un trastorno neurológico que se caracteriza por la excesiva somnolencia diurna, que se vuelve irresistible y aparece en forma de “ataques de sueño”. Se asocia frecuentemente con cataplejía, que se define como la repentina pérdida de tono muscular desencadenada por una emoción fuerte, como la risa o una sorpresa. Puede asociarse también a parálisis del sueño (incapacidad de moverse o hablar durante la transición sueño-vigilia, vigilia-sueño) y alucinaciones de inicio del sueño (alucinaciones hipnagógicas) o al despertar (alucinaciones hipnopómpicas) (1,2,3).

Para el manejo adecuado de los pacientes narcolépticos así como de los trastornos que puedan asociarse, es necesario la realización de las pruebas necesarias para conseguir el diagnóstico correcto y realizar un seguimiento de los pacientes. A continuación presentamos un caso de la importancia de las pruebas neurofisiológicas para conseguir el diagnóstico correcto y el manejo adecuado en un paciente con hipersomnia y pluripatología de sueño (4,5,6,7).

CASO CLÍNICO

ANAMNESIS

Junio 1993: Varón de 37 años, acude remitido por Psiquiatría a nuestra Unidad de Sueño por presentar somnolencia diurna de 5 años de evolución. Refiere ataques de sueño de 5-10 minutos de duración, con una frecuencia de 2-3 por día. Tras el ataque de sueño se encuentra despejado.

La somnolencia diurna le provoca problemas habiendo tenido accidentes laborales con maquinaria y problemas en la conducción, teniendo que estacionar el coche al borde la carretera para evitar accidentes.

Refiere sueño nocturno de mala calidad, presentando pesadillas frecuentes y sueño fragmentado con 4-5 interrupciones por la noche. Tras los despertares, no refiere dificultades para conciliar el sueño.

No presenta parálisis del sueño pero sí pérdida de fuerza en miembros inferiores tras emociones fuertes, provocando caída en ocasiones. Asocia asimismo alucinaciones durante el inicio del sueño.

Hábitos de sueño: Refiere acostarse a las 22:00-23:00 horas y se levanta a las 7:00. Realiza siestas a las 11:00, 13:00 y a las 15:00-16:00 horas aproximadamente.

Antecedentes personales: No HTA, no DM, no dislipemias. Fumador de 1 paquete/día. No otros hábitos tóxicos. No patología cardiopulmonar ni otros antecedentes de interés tras anamnesis por aparatos. No intervenciones quirúrgicas.

No refiere antecedentes familiares de hipersomnia.

Tratamiento habitual: Fluoxetina 20 mg 1 comprimido cada 12h desde hace 3 meses.

Antecedentes familiares: No refiere antecedentes familiares de hipersomnia ni otros antecedentes de interés.

EXPLORACIÓN FÍSICA

TA: 120/90 mmHg

Paciente consciente y orientado con lenguaje conservado, no focalidad neurológica.

Peso: 91 kg, Talla: 1m 77 cm, IMC: 29,01 (indicativo de sobrepeso)

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

Analítica (bioquímica y hemograma): normal

Proteinograma: normal

Hormonas tiroideas: normal

Serología luética: negativo

Ac hepatitis, VIH : negativo

Sedimento orina : normal

Rx tórax : Sin alteraciones significativas

Rx cráneo : Sin alteraciones significativas

EEG : Trazado dentro de los límites de la normalidad

ECG : Ritmo sinusal a 60 latidos por minuto. No se observan signos de isquemia aguda.

TC craneal : Sin alteraciones significativas

Se realiza Polisomnografía hospitalaria con Test de latencias múltiples siendo éste sugerente de narcolepsia, confirmándose la hipersomnia diurna con los siguientes resultados:

Polisomnografía: Polisomnografía discretamente organizada en la que se registran 4 ciclos completos REM-NREM, con una eficiencia de sueño de 96%. Se observa una latencia de inicio de sueño 4 minutos, latencia de inicio de sueño REM de 83 min, siendo el sueño REM de un porcentaje de 19% del registro polisomnográfico.

Test de latencias múltiples de sueño: Sugerente de narcolepsia. Se observa un inicio de sueño menor a 5 minutos en todas las siestas, siendo la media de las 4 siestas de 2 minutos. En la tercera y cuarta siesta se registra un REM con una latencia de 3 minutos en la tercera siesta y de 10 minutos en la cuarta siesta.

Se solicita HLA, que resulta positivo para DR2 y DQB1 (sugestivo de Narcolepsia)

Se solicita SPECT cerebral, en el que se observa acusada alteración de la perfusión cerebral.

EVOLUCIÓN

A lo largo de su evolución se trata al paciente con múltiples fármacos, siendo especialmente difícil su manejo.

El paciente lleva en un inicio tratamiento con Fluoxetina pautaada por psiquiatría. Se retira este tratamiento y se inicia tratamiento con Metilfenidato para control de la somnolencia excesiva diurna, ajustando la dosis según respuesta del paciente, aumentando hasta dosis de 30-50 mg/día.

Dado que el control de la sintomatología que presenta no es total se ofrece Oxibato sódico al paciente, que no acepta ya que debe asistir al hospital a por la medicación y tiene problemas laborales.

Se pautan siestas programadas insistiendo especialmente en este punto con el objetivo de prevenir los ataques de sueño, pero el paciente refiere que no puede realizarlas por necesidades laborales.

Dada la persistencia de la somnolencia diurna, se retira tratamiento con metilfenidato y se inicia tratamiento con Modafinilo 400 mg/día.

A lo largo de los años, el paciente refiere asimismo necesidad de mover las piernas de predominio nocturno, que le dificulta el sueño. Se realiza cuestionario de Síndrome de piernas inquietas que resulta positivo con una puntuación de 27/40 (grado severo).

CUESTIONARIO SINDROME DE PIERNAS INQUIETAS

Test diagnóstico (Contestar SI/NO)

1. ¿Siente una necesidad irresistible de mover las piernas, generalmente acompañada o causada por sensaciones molestas y desagradables en éstas? SI
2. Las sensaciones desagradables, ¿comienzan o empeoran durante períodos de descanso o inactividad, tales como estar tumbado o sentado? SI
3. Estas sensaciones, ¿se alivian parcial o totalmente al mover las piernas, por ejemplo, al caminar, estirarse o con cualquier actividad? SI
4. ¿Los síntomas son peores por la noche que por el día? SI

Escala de severidad (Contestar con una X)

Cuestiones	Muy severo/ Mucho(4)	Severo/ Bastante (3)	Moderado (2)	Poco (1)	Nada (0)
1. ¿Cómo son las molestias que siente en sus piernas?			X		
2. Necesidad que siente de mover las piernas cuando aparecen los síntomas		X			
3. ¿Cuánto es el alivio que siente al moverlas?				X	
4. ¿En qué medida le dificultan los síntomas para dormir bien?			X		
5. Cansancio o somnolencia derivado de las molestias			X		
6. En general, ¿cómo valoraría su enfermedad?	X				
7. ¿Con qué frecuencia tiene molestias cada día?	>8h	3-8h	1-3h X	<1h	
8. A la semana, cuántos días sufre los síntomas	6-7 X	4-5	2-3	1	0
9. ¿En qué medida le afecta la enfermedad a su vida diaria?	X				
10. ¿Y a su estado de ánimo?		X			

Totales:

Severidad: POCA 1-10 MODERADA 11-20 **SEVERA 21-30** MUY SEVERA 31-40

FIG.1: Cuestionario de síndrome de piernas inquietas correspondiente al paciente. Se obtiene una puntuación de 27/40 (grado severo)

Se realiza de nuevo una **Polisomnografía en septiembre 2000** como control , obteniendo un registro discretamente organizado con 4 ciclos completos REM-NREM,

con una latencia de sueño de 8 minutos y latencia de sueño REM de 12 minutos. Se observan movimientos periódicos de las piernas de 4-5 segundos de duración, de predominio en fases de sueño II y III.

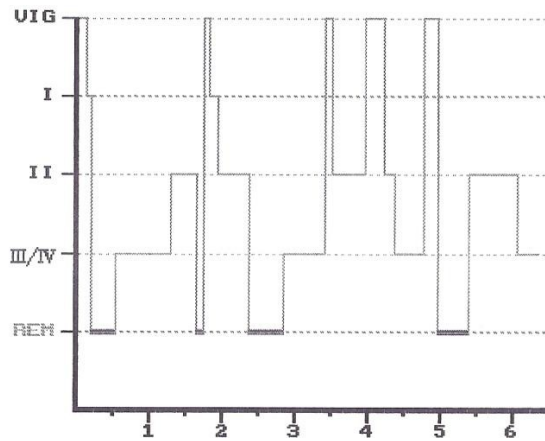


FIG.2: Hipnograma correspondiente a la polisomnografía realizada en septiembre de 2000. Se observan 4 ciclos completos REM-NREM, con una latencia de sueño y sueño REM acortada.

Se inicia tratamiento para el síndrome de piernas inquietas y movimientos periódicos de las piernas con Clonazepam 0,5 mg 1 comprimido/noche, llegando a aumentarse la dosis a 2 mg/noche, pero tras meses de evolución el paciente no refiere mejoría, por lo que se decide cambiar el tratamiento a Ropinirol, respondiendo mejor a este último.

El paciente refiere insomnio de conciliación, con múltiples despertares durante la noche, por lo que se pauta hipnótico (Zolpidem 10 mg 1 comprimido/noche).

Debido a la persistencia de la clínica en **2009**, se realiza **nueva Polisomnografía**, obteniendo un índice de apnea-hipopnea de 25.6/H, siendo compatible con Síndrome de Apnea Hipopnea Obstructiva del sueño grado moderado, por lo que se inicia tratamiento con CPAP, pero el paciente rechaza este tratamiento por problemas de adaptación.

Se cambia tratamiento para síndrome de piernas inquietas a Rotigotina 2 mg 1 parche nocturno, debido a efectos secundarios que refiere el paciente, consiguiendo una buena tolerancia y control de los síntomas con Rotigotina.

En **marzo de 2010** se coloca actígrafo (ver imagen adjunta) y se recogen datos de diario de sueño que aporta el paciente, hallándose una mala percepción del sueño e higiene de sueño inadecuada, con los siguientes resultados: durante los días de estudio se recoge un tiempo de sueño de media de 4h 16 min, se observa una mala higiene de sueño, observándose siestas a lo largo de todo el día que hacen que durante la noche el sueño sea muy fragmentado.

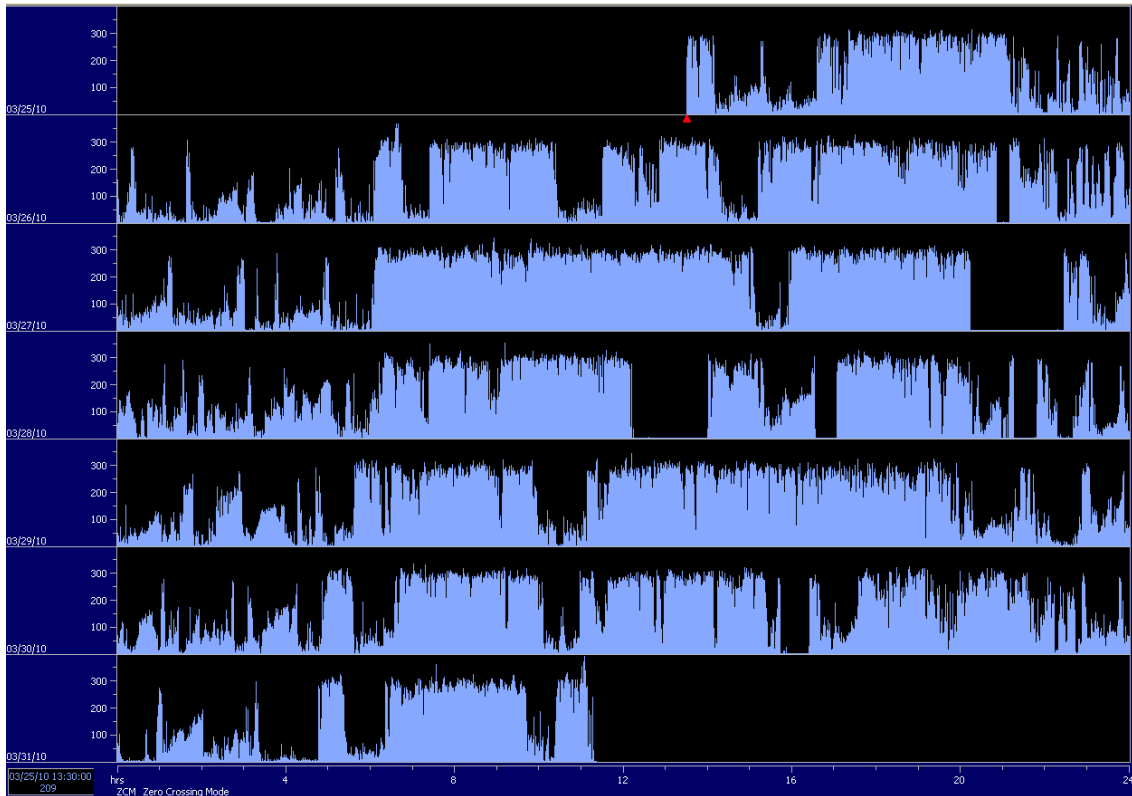


FIG.3: Imagen de actigrafía que muestra según días (en plano vertical) y horas (plano horizontal) el registro de movimiento del paciente. La imagen muestra actividad continua tanto durante el día como durante la noche.

En el momento actual, el paciente se mantiene controlado en tratamiento con Modafinilo 400 mg y Rotigotina 2 mg y realiza siestas diarias para control de la hipersomnía.

DIAGNÓSTICOS

El paciente presenta pluripatología del sueño, siendo por este motivo difícil el manejo del tratamiento. A lo largo de su evolución, se llega a los siguientes diagnósticos:

- Narcolepsia
- Síndrome de piernas Inquietas y movimiento periódico de las piernas
- Síndrome de apnea-hipopnea del sueño (SAHS)
- Insomnio por fragmentación del sueño

DISCUSIÓN

A lo largo de los años el paciente continúa presentando síntomas de narcolepsia que le causan malestar, presentando ataques de sueño, alucinaciones, somnolencia diurna y cataplejía. Se trata con Metilfenidato, el intento de tratamiento con oxibato sódico no puede instaurarse, por lo que finalmente se trata con Modafinilo.

Además de la somnolencia diurna presenta dificultades para el mantenimiento del sueño, con despertares frecuentes y pesadillas, por lo que se trata con hipnóticos para conseguir un buen descanso nocturno y menor somnolencia diurna.

A lo largo de los años, evoluciona a síndrome de piernas inquietas que se trata con Clonazepam y Ropirinol y finalmente con Rotigotina 2 mg/24h.

La colocación del actígrafo resulta especialmente útil para objetivar la forma de dormir que presenta el paciente, observando mediante la actividad motora que el paciente presenta un sueño muy fragmentado, con despertares frecuentes que hace que sea poco reparador. El hecho de que el paciente presente movimiento periódico de las extremidades puede interferir con los resultados de la actigrafía.

El síndrome de piernas inquietas podría ser también la causa del insomnio, influyendo también en que el sueño sea poco reparador, y esto último sería también causa de la hipersomnia diurna.

Por la información que nos ofrece el diario de sueño sospechamos que el hecho que el paciente tenga un trabajo por turnos que el paciente difícilmente confiesa, puede influir en el mal control de su patología. Además se insiste en la realización de siestas programadas sin que llegue a cumplirlas y el seguimiento del paciente es aún más complejo debido a su falta de colaboración.

CONCLUSIÓN

En el caso de este paciente tan complejo por su sintomatología, dificultad de colaboración y múltiple patología del sueño, las pruebas neurofisiológicas aportan un apoyo importante para el diagnóstico la patología de presenta el paciente. De esta forma, se puede conseguir realizar un seguimiento adecuado y enfocar el diagnóstico para conseguir un tratamiento y un manejo correcto.

BIBLIOGRAFÍA

1. Yves Dauvilliers, Michel Billard, Jacques Montplaisir. Clinical aspects and pathophysiology of narcolepsy. *Clinical Neurophysiology* 114 (2003) 2000-2017
2. Heir h. Kriger, MD. Principles and practice of sleep medicine.
3. Yves Dauvilliers, Isabelle Arnulf, Emmanuel Mignot, Narcolepsy with cataplexy. www.thelancet.com Vol 369 February 10, 2007
4. Billiard M, Bassetti C, Dauvilliers Y, Dolenc-Groselj L, Lammers GJ, Mayer G, Pollmächer T, Reading P, Sonka K; EFNS Task Force. EFNS guidelines on management of narcolepsy. *Eur J Neurol.* 2006 Oct;13(10):1035-48.
5. Nishino S, Kanbayashi T. Symptomatic narcolepsy, cataplexy and hypersomnia, and their implications in the hypothalamic hypocretin/orexin system. *Sleep Med Rev.* 2005 Aug;9(4):269-310.
6. Akintomide GS, Rickards H. Narcolepsy: a review. *Neuropsychiatr Dis Treat.* 2011;7:507-18. Epub 2011 Sep 8.
7. Sonka K, Susta M. Diagnosis and management of central hypersomnias. *Ther Adv Neurol Disord.* 2012 Sep;5(5):297-305.