

OTRAS HIPERSOMNIAS

Maria Dolores de la Calzada
Unitat del son
Servei de neurofisiologia
Hospital Vall d'Hebrón.
Barcelona

SOMNOLENCIA

- Es la necesidad de dormir
- Es un fenómeno biológico normal

- Pero en ocasiones la somnolencia puede ser excesiva y el riesgo de dormirse es fuerte y frecuente y se presenta en situaciones y en momentos en los que el sueño no es apropiado

FATIGA

- Somnolencia y fatiga no son sinónimos
- Fatiga aguda
 - Generalmente inducida por excesiva actividad
 - Habitualmente es reversible tras el reposo
 - Puede ser:
 - Fatiga física caracterizada por falta de energía, cansancio.
 - Fatiga psíquica caracterizada por falta de motivación o de interés.
- Fatiga excesiva
 - Es una fatiga irresistible, un estado de cansancio sostenido, con disminución de las capacidades físicas y mentales.
 - La fatiga excesiva puede ser crónica. A menudo está asociada a una patología. No es reversible por el reposo o el sueño.

SOMNOLENCIA PATOLÓGICA

Se caracteriza por los elementos siguientes:

- Irritabilidad.
- Disminución de motivación. Descenso de productividad.
- Apatía. Disminución de fluencia verbal.
- Alteración de la atención y de la memorización
- Alteración del razonamiento.
- Intrusión de la somnolencia
 - Periodos de micro-sueños (5 a 10 segundos) que dan lugar a alteraciones de la atención.
 - Sueño continuo.
- Estos accesos de sueño a veces incoercibles e inapropiados pueden tener consecuencias desagradables e incluso dramáticas sobre la vida del paciente, perturban su calidad de vida, impiden su actividad profesional, social y familiar y aumentan el riesgo de accidentes de circulación y laborales

SOMNOLENCIA SUBJETIVA

La somnolencia puede ser cuantificada de forma subjetiva mediante cuestionarios.

(escalas de Epworth, Stanford)

SOMNOLENCIA OBJETIVA

Una queja de somnolencia debe objetivarse con un test múltiple de latencia del sueño (TMLS).

- Es preciso el registro simultáneo de **EEG, EOG y EMG**
- Es indispensable para la interpretación del TMLS efectuar una **PSG nocturna convencional en el laboratorio la noche previa a la realización del TMLS**
- Las condiciones de realización del **TMLS** son las siguientes:
 - Paciente acostado
 - En oscuridad
 - 4 ó 5 sesiones de 20 minutos cada dos horas, iniciándolo 2 horas después del despertar matutino.
- Para una PSG nocturna de 23h a 7h, los tests se realizarán a las 9, 11, 13, 15 y posiblemente 17 horas.

VALORACIÓN DEL TMLS

Se calcula primero la latencia de adormecimiento en cada test y después el promedio de la latencia de adormecimiento en el conjunto de los tests.

Se tendrán en cuenta el **nº de adormecimientos en REM** caracterizados por la aparición de este estadio en **menos de 15 minutos**.

Una **latencia media de sueño inferior a 8 minutos** indica una **somnolencia diurna patológica**.

Una **latencia media superior a 10 minutos** indica **ausencia de somnolencia diurna**.

Para valorar una latencia **entre 8 y 10 minutos** es preciso tener en cuenta el **contexto clínico**.

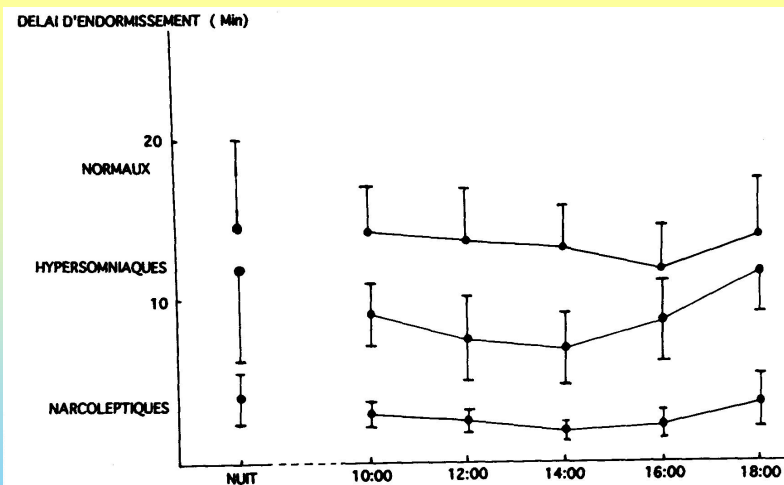


FIG. 10-10. — Test itératif de latence d'endormissement chez des sujets sains et chez des sujets atteints d'hypersomnie idiopathique et de narcolepsie. Le test itératif de latence d'endormissement n'est pas un test suffisamment sensible chez le sujet atteint d'hypersomnie idiopathique.

EXCESIVA SOMNOLENCIA DIURNA

- La somnolencia excesiva es un **síntoma** que se encuentra en diversas enfermedades llamadas hipersomnias
- La hipersomnia engloba el **alargamiento del sueño nocturno y una queja de excesiva somnolencia durante el día.**
- La hipersomnia incluye:
 - Síndrome de apneas/hipopneas del sueño
 - Narcolepsia/catapleja. Narcolepsia atípica
 - Hipersomnia idiopática
 - Hipersomnias recurrentes
 - Hipersomnias inducidas: sueño insuficiente, trabajo en turnos, vuelos transmeridianos, alcohol, medicamentos
 - Secundarias a causas médicas, neurológicas, infecciosas, psiquiátricas, endocrinas,
 - Post traumáticas
 - Alteraciones del ritmo circadiano: retardo de fase, avance de fase, síndrome hipernictameral.

SÍNDROME DE SUEÑO INSUFICIENTE

Definición

- Es la alteración que se produce en un individuo que de forma persistente no duerme el tiempo suficiente para obtener un nivel de vigilia normal durante el día.
El sujeto sufre una privación crónica de sueño voluntaria, insidiosa y sin darse cuenta de los riesgos que corre.
- La deuda de sueño es en nuestra época mayor de lo que ha sido nunca debido a los imperativos sociales y profesionales, al desarrollo del trabajo en turnos y al sentimiento de no disponer de tiempo para uno mismo.
- Muchos adultos acumulan una importante deuda de sueño debido a una falta crónica de sueño.

SÍNDROME DE SUEÑO INSUFICIENTE

Frecuencia

Se considera que alrededor del 5-10% de personas que se quejan de excesiva somnolencia diurna presentan un sueño insuficiente.

Afecta principalmente a varones de unos 40 años, generalmente hiperactivos y de nivel cultural más bien elevado.

Se presenta también en trabajadores a turnos que atraviesan con frecuencia varios husos horarios.

Muchas mujeres que tienen niños pequeños y/o que simultanean el trabajo con las labores domésticas tienen también importante deuda de sueño, sin embargo no acuden a la consulta porque saben exactamente lo que les pasa.

SÍNDROME DE SUEÑO INSUFICIENTE

Sintomatología

- El síntoma principal es la **excesiva somnolencia diurna** que se presenta principalmente al mediodía, al atardecer o después de las comidas. Generalmente duermen 5-6 horas los días laborables y unas 9 horas los fines de semana.
- El **despertar matutino es muy dificultoso** y con sensación de confusión y de "borracheo de sueño".
- Presentan **dificultad para la realización de las tareas diurnas**, especialmente de las que requieren atención y vigilancia sostenidas.
- La **desaparición de los síntomas durante los periodos de vacaciones** apoyan el diagnóstico.
- La privación crónica de sueño puede acompañarse de fatiga, dolores musculares, trastornos del humor, alteraciones gastrointestinales, etc.

SÍNDROME DE SUEÑO INSUFICIENTE

Diagnóstico

Es un diagnóstico clínico, que se realiza durante la anamnesis.

La PSG no es necesaria, pero si se realiza se observa una **eficiencia del sueño muy elevada** (>90%) y una **latencia de sueño corta** (<10 minutos)

Tratamiento

La **educación del paciente** y una **buena higiene del sueño** son suficientes para solucionar el problema.

HIPERSOMNIA IDIOPATICA

- Es una hipersomnias aislada y sin causa conocida.
- Es una enfermedad rara. No se conoce su prevalencia, pero se considera de 5-10 veces menos frecuente que la Narcolepsia-cataplejia.
- A medida que aumenta el conocimiento de la patología del sueño disminuyen los diagnósticos de H.I.
- La edad de comienzo es antes de los 25 años.
- Hay historia familiar en prácticamente la mitad de los casos.
- No están ligadas a hipofuncionamiento de las células hipocretinergicas.
- No se conoce asociación a nivel del tipaje HLA. (Hay estudios p.e. de Montplaisir et Poirier con asociación significativa con Cw2 y DR5)
- No se conoce factor desencadenante.

HIPERSOMNIA IDIOPATICA

Signos clínicos

- El signo principal es una somnolencia diurna excesiva más o menos permanente. Se queja de no estar nunca totalmente despierto.
- Automatismos
- Colocación de objetos en lugares que no corresponden.
- Conducción del vehículo a lugar diferente del destino.
- Accesos de sueño menos irresistibles que en Narcolepsia
- Siestas muy largas y no reparadoras.
- El sueño nocturno es de larga duración (unas 10 horas) con despertar dificultoso y "borracheo de sueño" con desorientación témporo-espacial, lentitud de palabra y pensamiento. Alteración de memoria

HIPERSOMNIA IDIOPATICA

PSG

El examen esencial es el **registro PSG continuo durante 24 horas**, apagando la luz a la hora que desee el paciente y sin despertarlo por la mañana, que permite apreciar la duración total del sueño nocturno (unas 10 horas).

La arquitectura del sueño es normal. Se inicia en SL y la proporción de los distintos estadios de sueño es normal.

Durante el día se le deja en la habitación, libre de sentarse o acostarse y se registran largas siestas.

HIPERSOMNIA IDIOPATICA

Otras exploraciones

- El TMLS debe realizarse después de una 2ª PSG nocturna y un despertar provocado a las 7:30

Los adormecimientos aparecen en el límite bajo de lo normal y son **en sueño de ondas lentas y no en sueño REM.**

- Análisis para descartar la existencia de medicamentos o sustancias susceptibles de provocar hipersomnias
- TAC cerebral
- Tests de personalidad

HIPERSOMNIA IDIOPATICA

La evolución de la hipersomnias idiopáticas es crónica y no tiene tendencia a mejorar.

Esta enfermedad influye muy negativamente en el plano socio-profesional y familiar.

HIPERSOMNIA IDIOPATICA

Diagnóstico diferencial

Narcolepsia atípica
Hipersomnia asociada a enfermedad psiquiátrica
Hipersomnia consecutiva a infecciones
Hipersomnia post-traumática
Lesiones cerebrales
Retardo de fase
Dormidores largos

HIPERSOMNIA IDIOPATICA

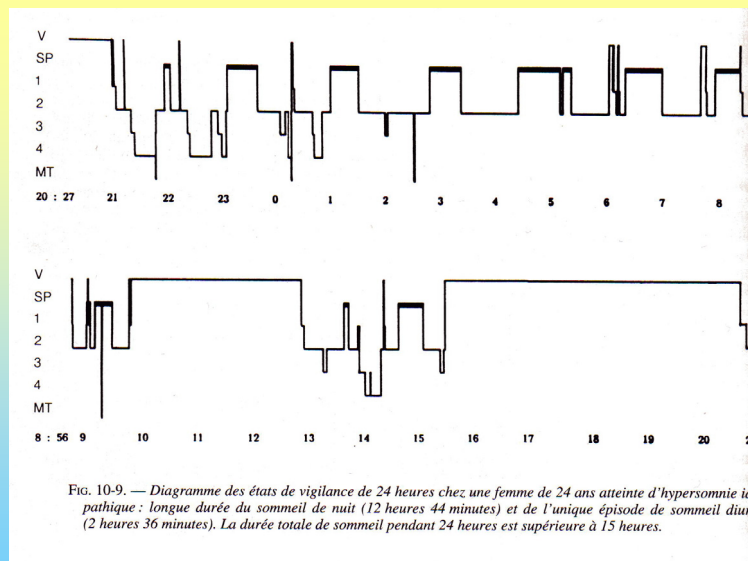
Tratamiento

Modafinil

Metilfenidato

Manzidol

* La dificultad de despertar por la mañana persiste sin modificarse frente a cualquier tratamiento.



HIPERSOMNIA RECURRENTE

- Las hipersomnias recurrentes son raras
 - La duración y periodicidad son muy variables
 - Afectan a adolescentes en la segunda década de su vida

- Su origen es desconocido, pero la hipótesis más probable es que se trate de una disfunción hipotálamica de origen autoinmune que sobreviene en el periodo de maduración cerebral

SÍNDROME DE KLEINE-LEVIN

Es un cuadro clínico clásico caracterizado por:

- Accesos de sueño recurrentes de duración variable.
- Hiperfagia y desinhibición sexual (inconstantes) y alteraciones psicológicas que se presentan durante los periodos de hipersomnolencia.
- Vigilancia y comportamiento normal en los intervalos que son también de duración variable (días, semanas, meses e incluso años)
- A menudo se encuentra un factor desencadenante de tipo viral en las semanas precedentes a la aparición del primer brote y que con frecuencia aparece también frente a los brotes siguientes

OTRAS FORMAS CLÍNICAS

- En las adolescentes se encuentra a veces una hipersomnolencia periódica relacionada con la menstruación.
- La evolución es frecuentemente espontáneamente favorable después de distintos periodos de recurrencia de los episodios de accesos de sueño.

DIAGNOSTICO

El diagnóstico es fundamentalmente clínico

El tipaje HLA muestra frecuentemente una asociación DQB1*0201

Actualmente está en estudio la detección de virus en la sangre de los afectados

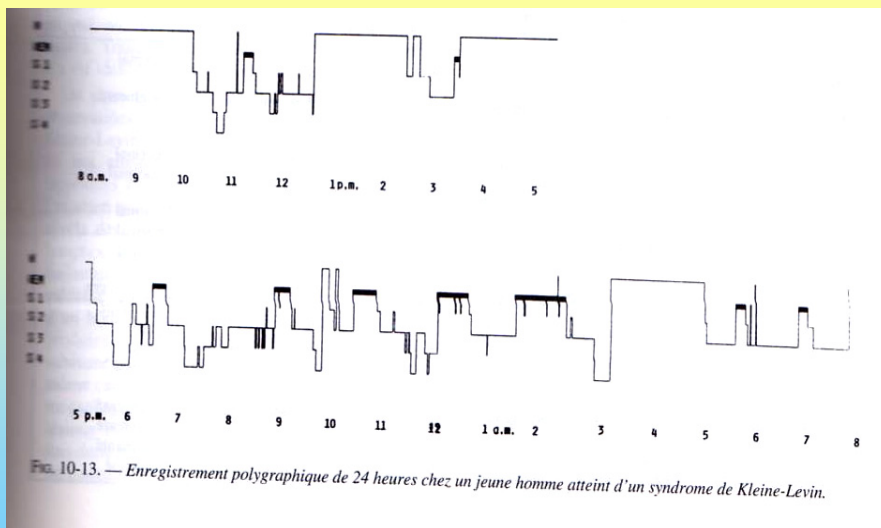


FIG. 10-13. — Enregistrement polygraphique de 24 heures chez un jeune homme atteint d'un syndrome de Kleine-Levin.

TRATAMIENTO

El tratamiento se instaura en función de la intensidad y duración de las crisis.

En el caso del S. de Kleine-Levin el tratamiento preventivo que se propone es:

- Carbamazepina
- Valproato sódico
- Litio

En el caso de hipersomnias periódicas ligadas a la menstruación el tratamiento preventivo sería monodosis de estrógeno-progesterona

Los estimulantes del SNC son ineficaces.

HIPERSOMNIAS POST-TRAUMATICAS

- Es relativamente rara
- No se conoce la frecuencia con que aparece hipersomnias después de un traumatismo craneal
- Es difícil de individualizar y puede dar lugar a problemas médico legales

SIGNOS CLÍNICOS DE LA HIPERSOMNIA POST TRAUMÁTICA

- Somnolencia anormal objetiva que aparece en los 6-18 meses que siguen a un traumatismo craneal
- Esta hipersomnía se parece a una hipersomnía idiopática
- La hipersomnía objetiva es poco frecuente si se compara con la subjetiva
- La evolución es muy variable dependiendo de la importancia de las lesiones cerebrales

FACTORES DE RIESGO DE HIPERSOMNIA POST- TRAUMÁTICA

- Coma de duración superior a 24 horas
- Fractura de cráneo
- Intervención quirúrgica precoz
- Lesión hipotalámica

HIPERSOMNIA LIGADA A ENFERMEDADES INFECCIOSAS

Las infecciones virales como la mononucleosis, HIV, algunas neumonías, arbovirosis pueden ser causa de hipersomnias.

También otras enfermedades como el Guillain-Barré o la enfermedad de Whipple pueden ser también origen de hipersomnia

La hipersomnia aparece unos meses después de la fase aguda de la infección.

Sus características clínicas se parecen a la hipersomnia idiopática

TRIPANOSOMIASIS O ENFERMEDAD DEL SUEÑO

- Es una enfermedad parasitaria transmitida por la picadura de la mosca tse-tse
- Es endémica en África y es mortal
- Se asocia a un cuadro de meningo-encefalitis, temblores, disquinesia, coreo-atetosis e hipersomnia
- Hipersomnia con adormecimientos en sueño REM
- Tratamiento: melarsoprol (derivado arsenical pentamidina)
- Prevención: Insecticidas para la destrucción de la mosca
Perspectivas de vacunas

HIPERSOMNIAS LIGADAS A ENFERMEDADES METABÓLICAS O ENDOCRINAS

- Puede aparecer una somnolencia anormal en: disregulación de la glucemia, encefalopatía hepática, hipotiroidismo, acromegalia
- Es necesario eliminar anomalías respiratorias en la génesis de la hipersomnia
- El síndrome de MPP y el de PI pueden dar origen a una hipersomnia en el curso de ferropenia, diabetes o insuficiencia renal