

Bibliografía

1. Sullivan EJ, Farrar CH. Fever and antipyretic use in children. *Pediatrics*. 2011;127:580-7.
 2. Chiappini E, Principi N, Longhi R, Tovo P-A, Becherucci P, Bonsignori F, et al. Management of fever in children: Summary of the Italian pediatric society guidelines. *Clin Ther*. 2009;31:1826-43.
 3. National Institute of Health and Clinical Excellence (2013) Understanding NICE guidance. Feverish illness in children, London: NICE. [Consultado 1 Mar 2014]. Disponible en: www.nmc-uk.org/publications
 4. Demir F, Knowledge Sekreter O. attitudes and misconceptions of primary regarding fever in children: A cross sectional study. *Italian J Pediatr*. 2012;38:40 [Consultado 5 May 2014]. Disponible en: <http://www.ijponline.neet/38/1/40>.
 5. Lava SAG, Simonetti GD, Ramelli GP, Tschumi S, Bianchetti MG. Symptomatic management of fever by swiss board-certified pediatricians: Results from a cross-sectional, web-based survey. *Clin Ther*. 2012;34:250-6.
 6. Purssell E. Systematic review of studies comparing combined treatment with paracetamol and ibuprofen, with either drug alone. *Arch Dis Child*. 2011;96:1175-9.
- A. Velasco Aznar^a, M.E. Rendón-Macías^{a,b,*}, J. Iglesias-Leboreiro^{a,c} e I. Bernárdez-Zapata^{a,c}
- ^a *Universidad La Salle, Facultad Mexicana de Medicina, División de Postgrado, México Distrito Federal, México*
^b *Unidad de Investigación en Epidemiología Clínica UMAE, Hospital de Pediatría, Centro Médico Nacional Siglo XXI, Instituto Mexicano del Seguro Social, México Distrito Federal, México*
^c *Hospital Español de México, División de Pediatría. México Distrito Federal, México*
- * Autor para correspondencia.
 Correo electrónico: drmariorendon@gmail.com
 (M.E. Rendón-Macías).
- <http://dx.doi.org/10.1016/j.anpedi.2014.11.007>

Narcolepsia-cataplejía, una enfermedad de etiología autoinmune[☆]

Narcolepsy-cataplexy, a disease of autoimmune origin

Sr. Editor:

La actual clasificación internacional de problemas del sueño distingue 2 formas de narcolepsia: narcolepsia de tipo 1 (con déficit de hipocretina o cataplejía) y narcolepsia de tipo 2 (sin déficit de hipocretina)^{1,2}.

La narcolepsia de tipo 1 se denominaba clásicamente narcolepsia-cataplejía, definida como una enfermedad crónica que cursa con somnolencia diurna, ataques de sueño, episodios repentinos de pérdida del tono muscular durante la vigilia, alucinaciones hipnagógicas, parálisis del sueño y sueño nocturno alterado^{2,3}.

Su etiología es autoinmune, con diana en la secreción del neuropéptido hipotalámico hipocretina-1⁴, y está fuertemente relacionada con el HLA-DQB1*0602⁵.

Presentamos el caso de un niño de 9 años, previamente sano. Sin antecedentes familiares de enfermedad neurológica.

Consulta por déficit de atención, con disminución del rendimiento escolar de 3 meses de evolución. Asimismo refería hipersomnia diurna crónica, interrumpida por microsomnias en las que soñaba. Desde hacía 2 meses acontecían 4-5 episodios al día de pérdida súbita y breve del tono cervical y de las extremidades inferiores, no relacionados claramente con un desencadenante, asociando eventualmente

protrusión lingual. Durante las últimas semanas también había evidenciado un incremento de la ingesta.

La exploración clínica resultó normal, si bien se encontraba somnoliento.

El electroencefalograma en vigilia y la resonancia magnética craneal y de hipotálamo resultaron normales.

Para valorar el grado de hipersomnia diurna se completó la escala *Epworth sleepiness* modificada, en la que puntuó en rango severo (20/24).

Se realizó una polisomnografía (PSG), que objetivó alteración de la estructura del sueño, con un sueño fragmentado pero eficiente, que se iniciaba en REM y cuyo porcentaje del mismo era mayor del esperable para su edad. En el test de latencias múltiples del sueño (TLMS) se realizaron 4 siestas, iniciándose 3 de ellas en REM, con una latencia del sueño inferior al minuto. Todo ello era compatible con narcolepsia-cataplejía, motivo por cual realizamos estudios más específicos: la inmunológica fue positiva para HLA-DQB1*0602, y la determinación de la hipocretina-1 en LCR reveló un valor inferior a 10 pg/ml, corroborando el juicio clínico previo.

Finalmente se instauró tratamiento sintomático, insistiendo en la importancia de una adecuada higiene del sueño. Se prescribió metilfenidato de liberación inmediata, en el desayuno y tras dos siestas de 30 min, después de la comida y de la merienda; e imipramina previa al acostarse. El paciente refirió gran mejoría de su calidad de vida.

La etiología de la narcolepsia-cataplejía es autoinmune, con diana en la secreción de hipocretina-1⁴, un neurotransmisor producido en el hipotálamo dorsal y lateral que potencia la vigilia e inhibe el sueño REM, y cuya determinación en LCR es un método diagnóstico definitivo, si bien debe ser interpretado dentro de un adecuado contexto clínico³.

Ante un diagnóstico de sospecha de hipersomnia persistente compatible con narcolepsia es importante cuantificar el grado de severidad de la misma con escalas validadas como la *Epworth sleepiness* modificada, o la *Pediatric*

[☆] El trabajo ha sido presentado en el Congreso Extraordinario de la AEP 2014. Madrid, 5, 6 y 7 de junio de 2014.

Daytime Sleepiness Scale, y confirmarlo con los estudios complementarios específicos: la PSG con el subsiguiente TLMS, el estudio inmunogenético y la determinación de la hipocretina-1 en el LCR³.

Aunque actualmente no existe un tratamiento específico para la narcolepsia-cataplejía en la niñez, podemos diferenciar 2 estrategias de abordaje complementarias, una de tipo cognitivo-conductual, y otra farmacológica/sintomática².

Es fundamental establecer una adecuada higiene del sueño, evitar sustancias que favorezcan el estado letárgico o acentúen la vigilia, y contar con un adecuado soporte psicosocial².

Para tratar la hipersomnia diurna, en los adultos el modafinilo se ha convertido en el medicamento de elección, pero su administración en menores de 16 años aún no ha sido aprobada, a pesar de que la experiencia clínica sugiere que es un fármaco efectivo, seguro y comúnmente utilizado para subsanar la narcolepsia en la edad pediátrica⁶. El preparado clásico más utilizado en niños es el metilfenidato, que actúa como estimulante del sistema nervioso central y promotor del estado de vigilia.

En los adultos se ha instaurado el tratamiento con oxibato sódico para paliar tanto la hipersomnia como la cataplejía, pero su uso en niños todavía no ha sido aceptado². Tradicionalmente se han utilizado fármacos que suprimían el sueño REM para este fin, como los antidepresivos tricíclicos. En nuestro caso el fármaco de elección fue la imipramina por su extendida utilización en la infancia.

Dada la etiología autoinmune de esta enfermedad se ha sugerido que el tratamiento precoz con inmunoglobulina intravenosa podría evitar la pérdida de neuronas productoras de hipocretina, aunque dicho beneficio aún no se ha demostrado objetivamente².

Ante el evidente origen inmunológico de esta entidad sugerimos la necesidad de realizar nuevos estudios dirigidos a la posible obtención de un tratamiento sustitutivo que reemplace el neuropéptido deficitario.

Bibliografía

1. American Academy of Sleep Medicine. The International Classification of Sleep Disorders. Diagnostic and coding manual Electronic version. 3rd ed. Westchester: American Academy of Sleep Medicine; 2014. The new classification distinguishes between two basic forms of narcolepsy: narcolepsy type 1 (with hcrt-1 deficiency) and narcolepsy type 2 (without hcrt-1 deficiency).
2. Nevsimalova S. The diagnosis and treatment of pediatric narcolepsy. *Curr Neurol Neurosci Rep.* 2014;14:469.
3. Peraita-Adrados R, García-Peñas JJ, Ruiz-Falcó L, Gutiérrez-Solana L, López-Esteban P, Vicario JL, et al. Clinical, polysomnographic and laboratory characteristics of narcolepsy-cataplexy in a sample of children and adolescents. *Sleep Med.* 2011;12:24-7.
4. de Lecea L, Sutcliffe JG. The hypocretins and sleep. *FEBS J.* 2005;272:5675-88.
5. Mignot E, Lin L, Rogers W, Honda Y, Qiu X, Lin X, et al. Complex HLA-DR and DQ interactions confer risk of narcolepsy-cataplexy in three ethnic groups. *Am J Hum Genet.* 2001;68:686-99.
6. Lecendreux M, Bruni O, Franco P, Gringras P, Konofal E, Nevsimalova S, et al. Clinical experience suggests that modafinil is an effective and safe treatment for paediatric narcolepsy. *J Sleep Res.* 2012;21:481-3.

V. Navarro-Abia^{a,*}, A.J. Pedrera-Mazarro^b,
A. Bélanger-Quintana^a y J.M. Aparicio-Meix^a

^a Servicio de Pediatría, Hospital Universitario Ramón y Cajal, Madrid, España

^b Servicio de Neurofisiología, Hospital Universitario Ramón y Cajal, Madrid, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: virivinchi@gmail.com (V. Navarro-Abia).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.anpedi.2014.10.026>