



Las hipersomnias

Dra. S. Fernández Gil

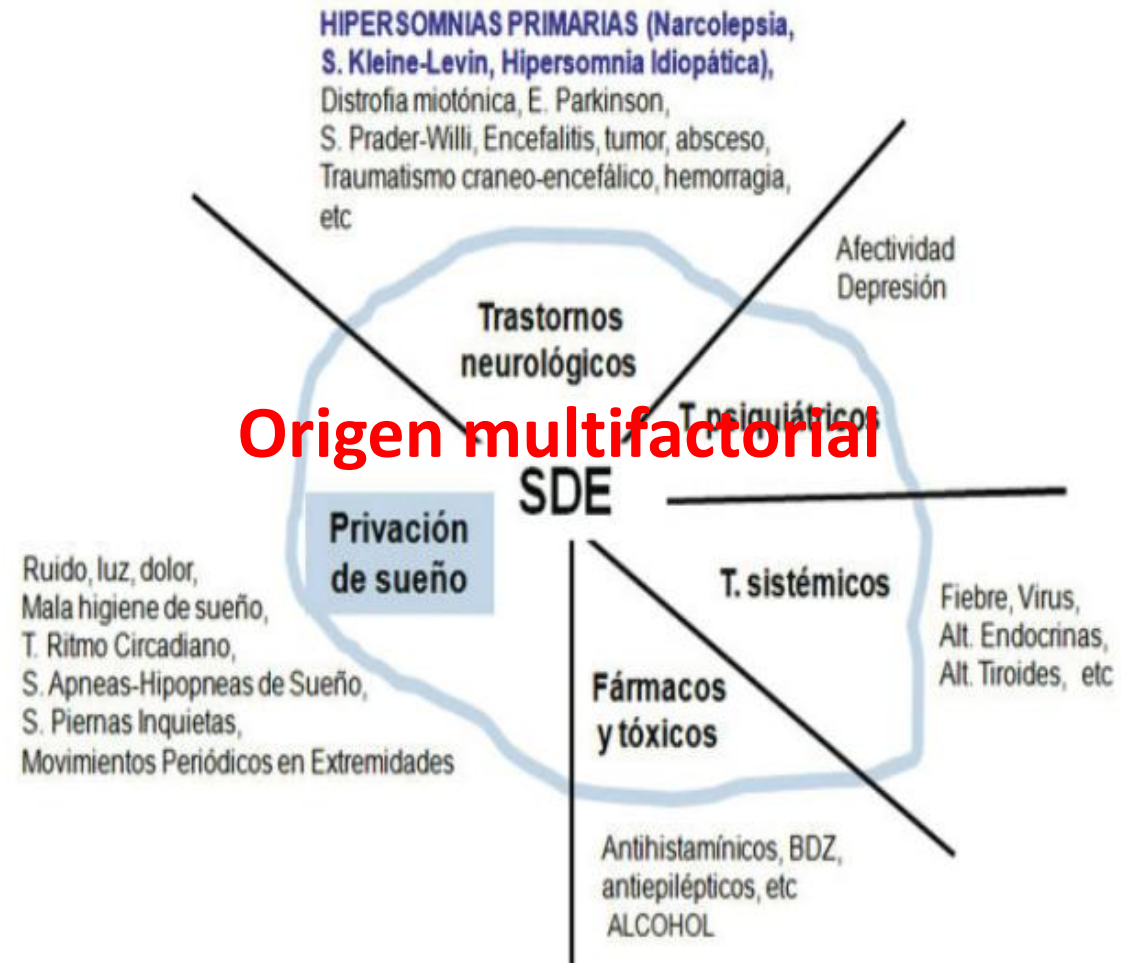
Servicio de Neurofisiología Clínica

Hospital Álvaro Cunqueiro Vigo

Presente en al menos el 3% de la población general



La ICSD-3 la define como una incapacidad de permanecer despierto y alerta durante el periodo de vigilia, resultando en períodos de necesidad irreprimible de sueño o episodios no intencionados de adormecimiento o sueño.



ISCD-3

(Clasificación internacional de los trastornos del sueño)

Sección
Insomnio
Trastornos respiratorios durante el sueño
Trastornos de hipersomnolencia central
Trastornos del ritmo circadiano
Parasomnias
Trastornos del movimiento relacionados con el sueño
Otros trastornos del sueño

Trastornos de hipersomnolencia central

Trastorno
Narcolepsia tipo 1 <i>(con cataplejia)</i>
Narcolepsia tipo 2 <i>(sin cataplejia)</i>
Hipersomnia idiopática
Síndrome de Kleine-Levin
Hipersomnia debida a trastorno médico
Hipersomnia debida a medicación o sustancia
Hipersomnia asociada con trastorno psiquiátrico
Síndrome de sueño insuficiente
Síntomas aislados y variantes normales Sueño largo o Dormidor largo

Narcolepsia

Lo que
aprendas
puede

Narcolepsia

(En la escuela)

Lo que
aprendas
puede

Narcolepsia

(Padres)

Lo que
aprendas te
puede ayudar


Asociación
española
de Narcolepsia
e Hipersomnias
Central



El nombre narcolepsia procede del griego nárke, «torpor», y lepsis, «posesión».

Descrita en 1880, por Gelineau como un cuadro de excesiva somnolencia diurna y episodios de debilidad muscular desencadenada por emociones.

En 1934, Daniels destacó la asociación de la ESD, la cataplejía, las alucinaciones hipnagógicas y la parálisis del sueño, denominándose **“la tetrad clásica”**.

Posteriormente se fueron descubriendo el resto de hallazgos como la alteración del sueño nocturno **“pentada”**, el comportamiento automático...

Prevalencia y clínica de la narcolepsia

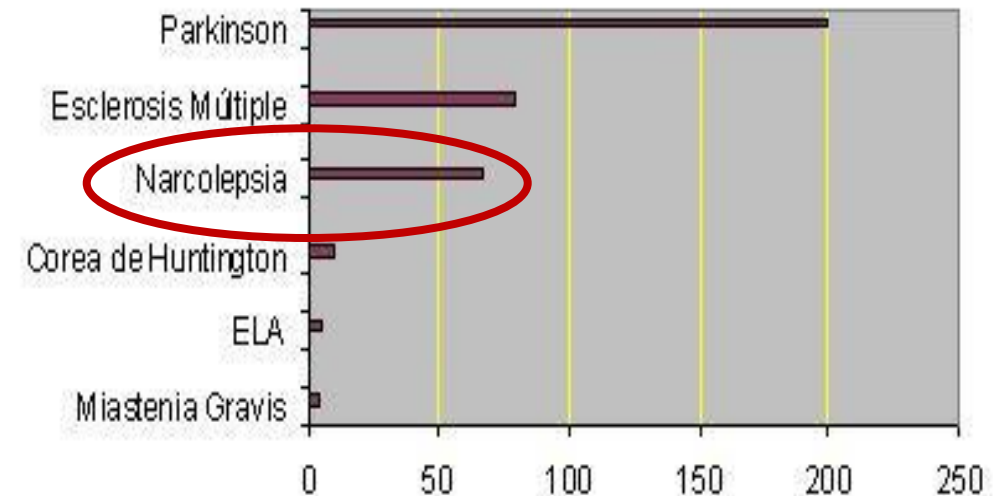


De acuerdo con los estudios epidemiológicos, la prevalencia de la narcolepsia con cataplejía en la población adulta se estima entre un 0,02 y un 0,06%, afectando de manera similar a hombres y mujeres. *¿Mayor prevalencia en Japón y menor en Israel?*

La prevalencia de la narcolepsia sin cataplejía en la población general es más incierta. En un estudio reciente se habla de una prevalencia de 0,02% (algo inferior a la narcolepsia con cataplejía).

Table S2-5. Prevalence Studies on Narcolepsy

Reference	Frequency (per 100,000)	95% Confidence Interval*	Base Population (Age Range, yr) [†] Country	Methods
Solomon (1945) ¹⁴²	20 (190) [‡]	0-48	10,000 (16-34) [§] United States (blacks)	Male population sample
Solomon (1945) ¹⁴²	3	0.6-5.7	189, 196 (7) [§] United States (whites)	Male population sample
Roth (1962), (1980) ¹⁴³	13-20 ^{††} 20-30 ^{‡‡}	NC	? (?) Czechoslovakia	Patient material Electroencephalography/polygraphy
Dement et al. (1972) ¹⁴⁴	50 ^{††}	NC	169 (7) ^{‡‡} United States	Population sample Newspaper ad ^{§§} Telephone interview
Dement et al. (1973) ¹⁴⁵	67	NC	113 (7) ^{‡‡} United States	Population sample TV ad ^{§§} Telephone interview
Honda (1979), ¹⁴⁶ Honda et al. (1983) ¹⁴⁷	160	9-230	12,469 (12-16) Japan	Population sample Questionnaire ^{§§} Personal interview
Partinen (1982) ¹³³	79	6-287	2537 (7) [§] Finland	Male population sample Questionnaire Polygraphy
Franceschi et al. (1982) ¹⁴⁸	40 [†]	0-118	2518 (6-92) Italy	Unselected inpatients Questionnaire ^{§§} Polygraphy
Wilner et al. (1988) ¹⁴⁹	0.23 [†]	NC	1800 (30-57) Israel (Jews)	Patient material Polygraphy HLA typing
Martikainen et al. (1992) ¹³⁹	168	18-604	1190 (36, 41, 46, 50) Finland	Population sample Questionnaire
Tashiro et al. (1992) ¹⁵⁰	590	369-816	4559 (17-59) Japan	Population sample Questionnaire
al Rajeh et al. (1993) ¹⁵¹	4 [†]	0-13	23,227 (all ages) Saudi Arabia	Population sample Personal interview Neurologic examination HLA typing
Hublin et al. (1994) ²⁹	26	0-56	11,354 (33-60) Finland	Population sample Questionnaire ^{§§} Telephone interview Polygraphy HLA typing
Ohayon et al. (1996) ¹⁵²	40	0-96	4972 (15-100) United Kingdom	Population sample, Telephone interview (using the Sleep-EVAL expert system)
Silber et al. (2002) ¹⁵³	56.3	NC	97,667 Minnesota, Olmstead County	Census data, record linkage covering 1960-1989
Wing et al. (2002) ³⁰	34	10-117	9851 (Chinese) Hong Kong	Population sample, telephone interview, Ullanlinna Narcolepsy Scale, clinical examination, polygraphy, HLA typing
Ohayon et al. (2002) ¹⁵⁴	47	NC	18,980 Five European countries	Telephone survey using the Sleep-EVAL system and International Classification of Sleep Disorders criteria



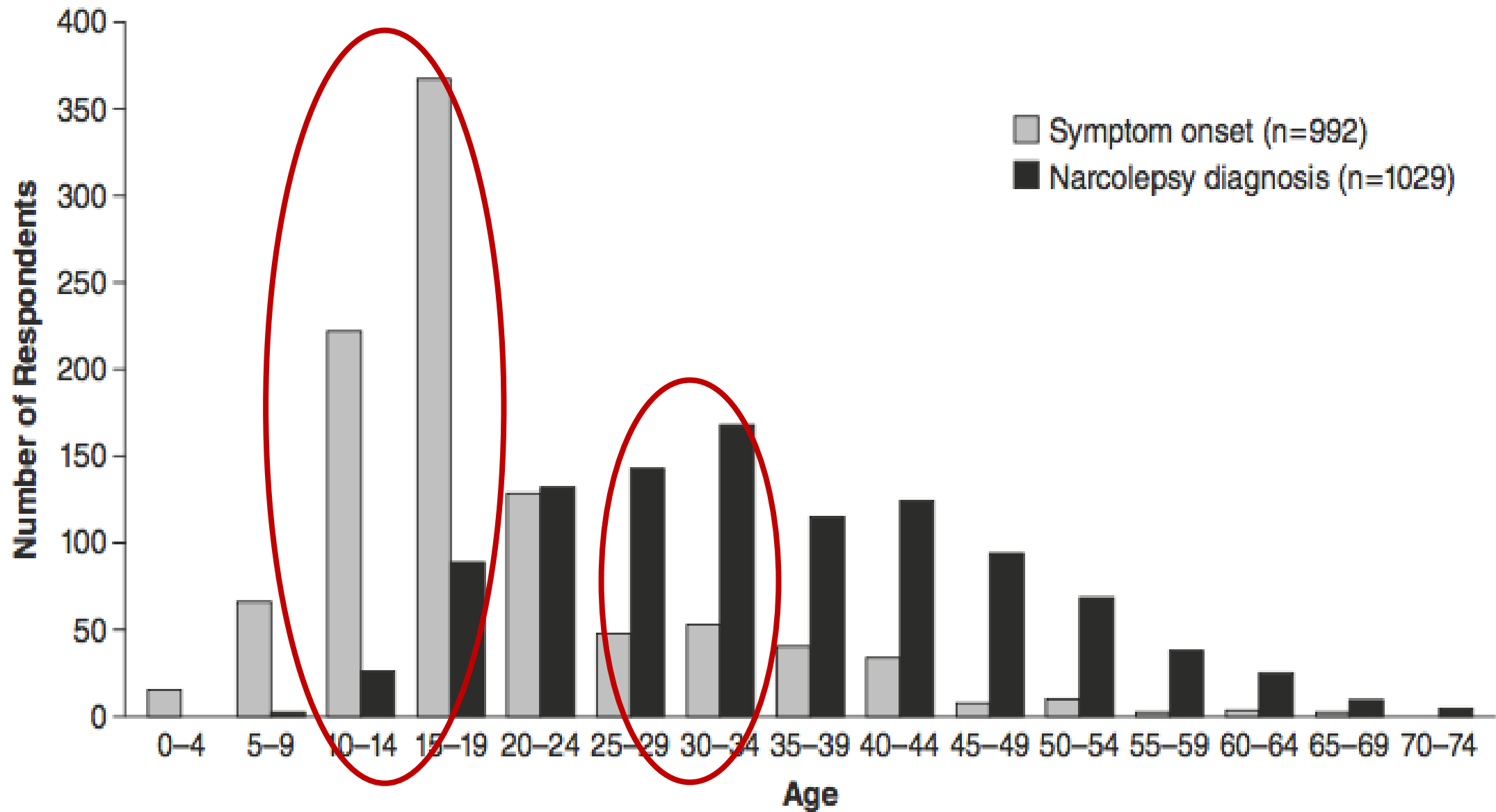
Edades (años)	Insomnio	Sonambulismo	Terrores nocturnos	Pesadillas	S. de piernas inquietas	Movimientos rítmicos	Ronquido habitual	Síndrome de apnea-hipopnea	Narcolepsia
0,5-5	30%								
3-5			1%-5%	10%-50%					
4-5								0,7%-3%	
2,5-6						9,2%		2%-3%	
5-7						1,5%			
8-11					1,9%				
0-14							7,5%		
3-15		15%							
6-17				12,8%		2,9%			
12-17					2%				0,2%-0,6%
5-18		14%-21%							



18 de marzo: Día Europeo de la Narcolepsia

Entre un 60 y un 80% de los pacientes con narcolepsia están sin diagnosticar

- Los pacientes con narcolepsia pueden tardar hasta 10 años en ser diagnosticados por el desconocimiento social de esta enfermedad y porque sus síntomas se atribuyen equivocadamente a la hipotiroidismo y no a un trastorno neurológico.
- Se debe acudir al neurólogo en caso de experimentar somnolencia excesiva durante más de tres meses y/o debilidad muscular al expresar emociones.
- La Sociedad Española de Neurología estima más de 25.000 personas padecen narcolepsia en España.



Falta de
reconocimiento de
los síntomas

Mal diagnóstico

Alta prevalancia de
trastornos médicos y
psiquiátricos que se
asocian a la narcolepsia

El SAS produce ESD y
puede enmascarar la
clínica de narcolepsia

Las alucinaciones
pueden llevar al
diagnóstico incorrecto
de esquizofrenia.

La ESD en
adolescentes conduce
a trastornos del
comportamiento, bajo
rendimiento y
trastornos de
conducta, y ser
diagnosticados de
TDAH.

El tratamiento del
TDAH puede retrasar
más el diagnóstico
correcto.

Los test de diagnóstico
(TLMs) pueden ser
negativos

IMPLICACIONES

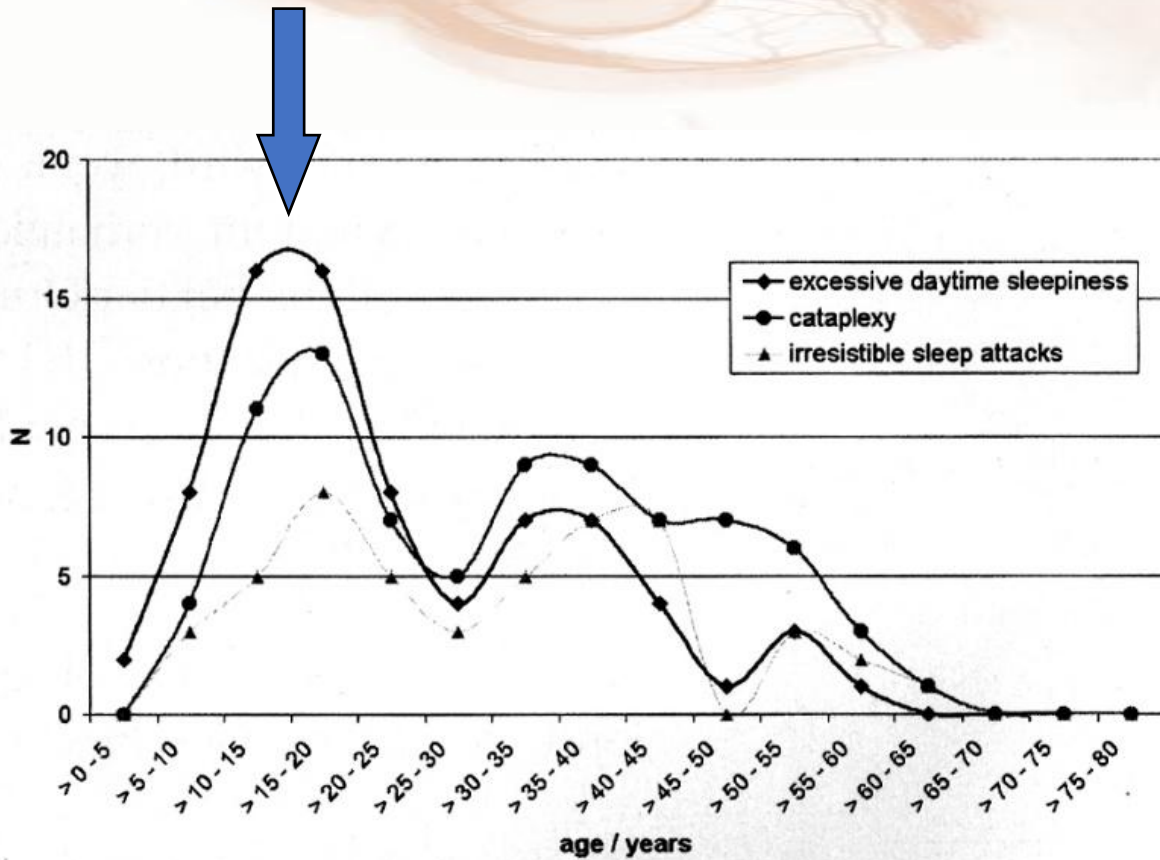
- Afecta de manera importante a los pacientes en sus relaciones personales y laborales.
- Según diferentes estudios, **la narcolepsia afecta más a la calidad de vida que la enfermedad de Parkinson o la epilepsia.**
- **El retraso en el diagnóstico o el mal diagnóstico implica un retraso en el tratamiento,** hecho importante para el paciente por el impacto de la enfermedad en su vida y además conlleva un importante impacto socioeconómico **(costes indirectos-menor productividad y menor empleabilidad- y directos-mayor número de consultas médicas).**
- En los casos no tratados, puede dar lugar a aislamiento, discapacidad, depresión (57%), fracaso escolar y fracaso laboral.

Prevalencia de Síntomas en la Narcolepsia

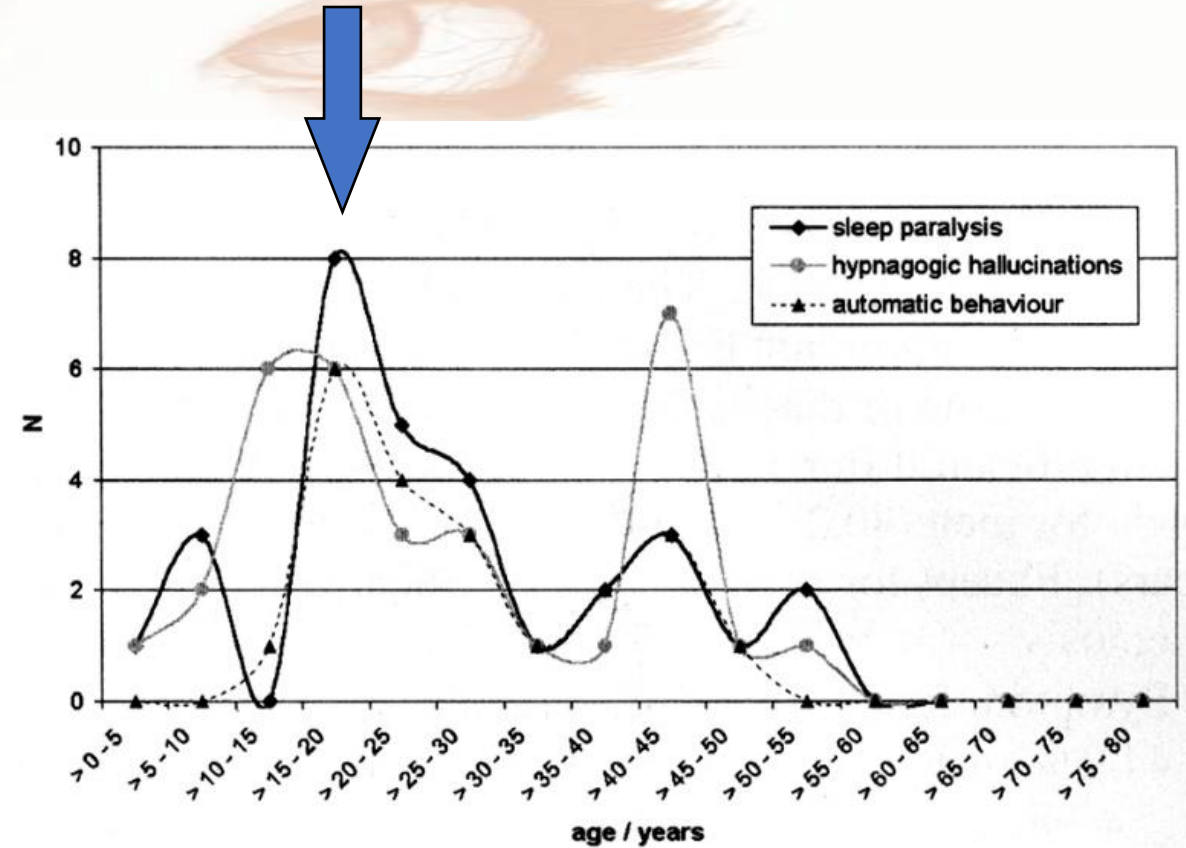
Síntoma	Prevalencia %
Somnolencia excesiva en hrs diurnas	100
Insomnio	87
Cataplejía	76
Alucinaciones	68
Parálisis durante el sueño	64
Problemas de la memoria	50

10-15%

Edad de los primeros síntomas

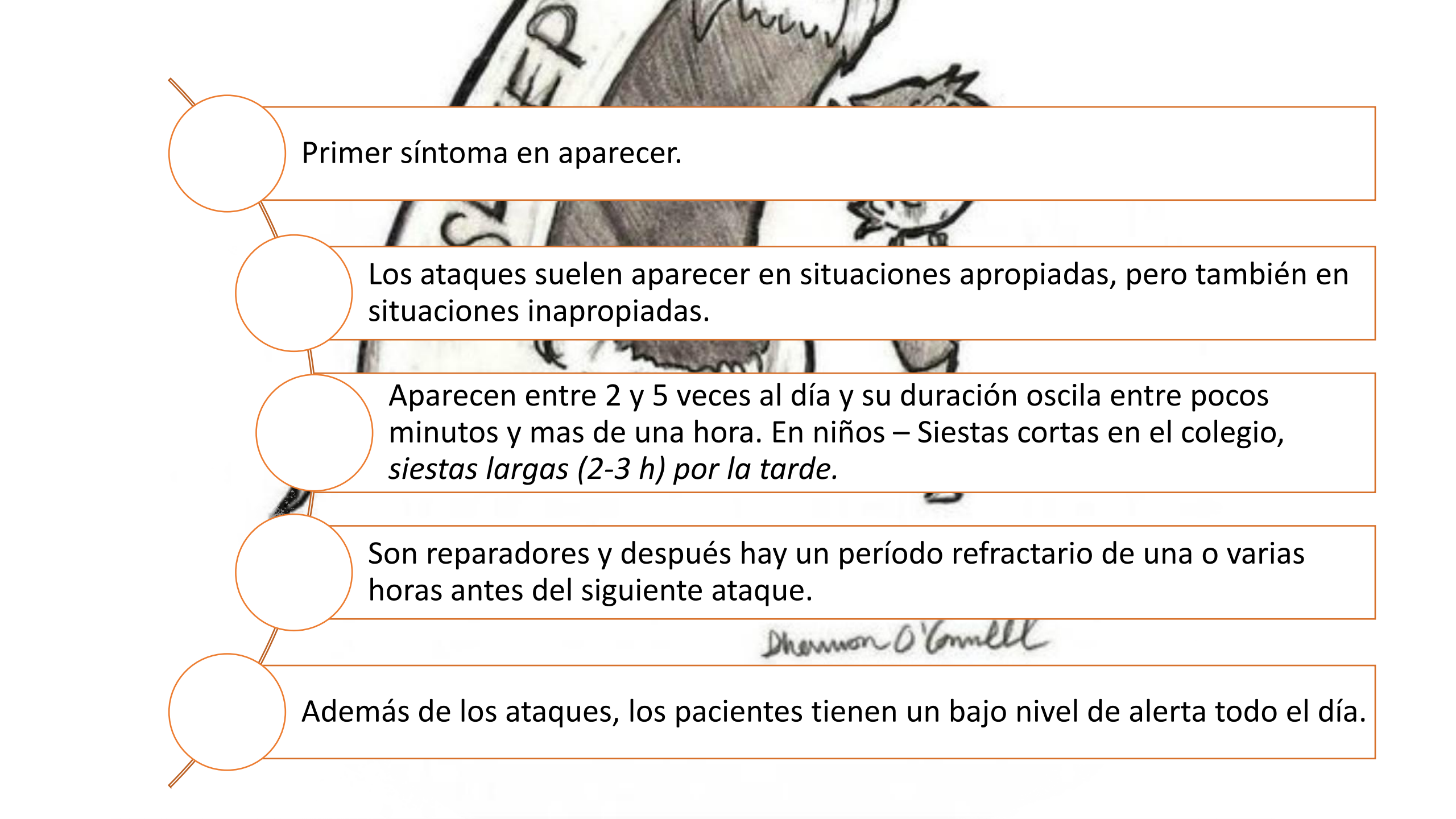


**Accesos de sueño +
catapleja**



Síntomas asociados
(PS, AH, Comportamiento automático)

G. Mayer et al. Somnology (2002)



Primer síntoma en aparecer.

Los ataques suelen aparecer en situaciones apropiadas, pero también en situaciones inapropiadas.

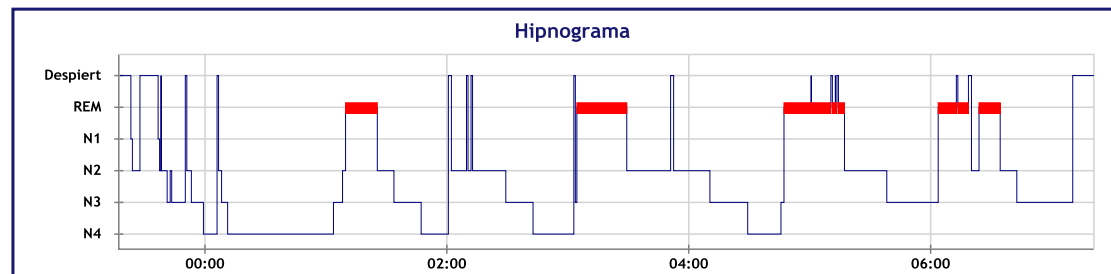
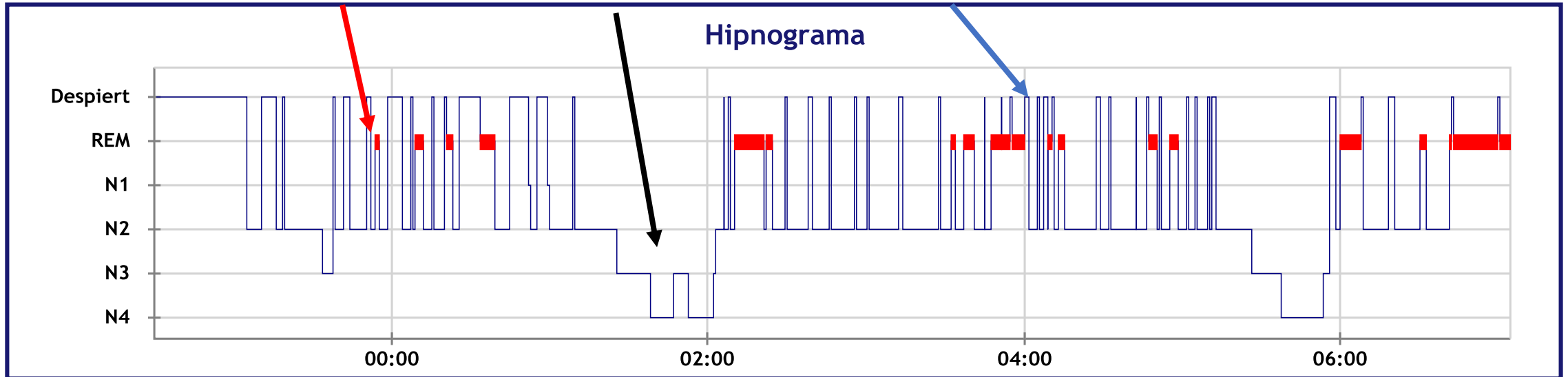
Aparecen entre 2 y 5 veces al día y su duración oscila entre pocos minutos y mas de una hora. En niños – Siestas cortas en el colegio, *siestas largas (2-3 h) por la tarde.*

Son reparadores y después hay un período refractario de una o varias horas antes del siguiente ataque.

Además de los ataques, los pacientes tienen un bajo nivel de alerta todo el día.

Shannon O'Connell

SUEÑO NOCTURNO FRAGMENTADO (70-80%)





Es el síntoma más específico.

Pérdida brusca y reversible del tono muscular inducido por una emoción, habitualmente positiva, estrés, fatiga o comida copiosa, pero también sin claro precipitante.

Puede debutar conjuntamente con la ESD o aparecer entre 1 y 20 años después (media de 5-6 años), o no aparecer (narcolepsia sin cataplejia). Raramente precede a la ESD.

Puede afectar: a toda la musculatura (total) (prograsa en seg, con caída al suelo)
a un grupo limitado de músculos (parcial) (postura) (mayoría casos)
aparición de una sensación efímera de debilidad en todo el cuerpo.

La duración es muy variable, generalmente entre varios segundos a 5 min.

Se asocia a la inhibición de los reflejos H monosinápticos y de los reflejos de distensión muscular, la cual aparece de forma fisiológica en el sueño REM, lo cual indica una relación entre ambos.

D.D.: hipotensión, AIT, drop attacks, trastornos neuromusculares y enferm. psiquiátricas.



Otros síntomas y trastornos del sueño asociados

- Conducta automática (40%)
- Insomnio
- MPP
- SAS
- Parasomnias (Somniloquios, sonambulismo, terrores nocturnos, **Trastorno de conducta del sueño REM**)

Otros trastornos asociados

- Obesidad
- Resistencia a la insulina
- Ansiedad generalizada
- Depresión
- Cefalea
- Dificultades de concentración y memoria
- Accidentes

Etiología de la narcolepsia

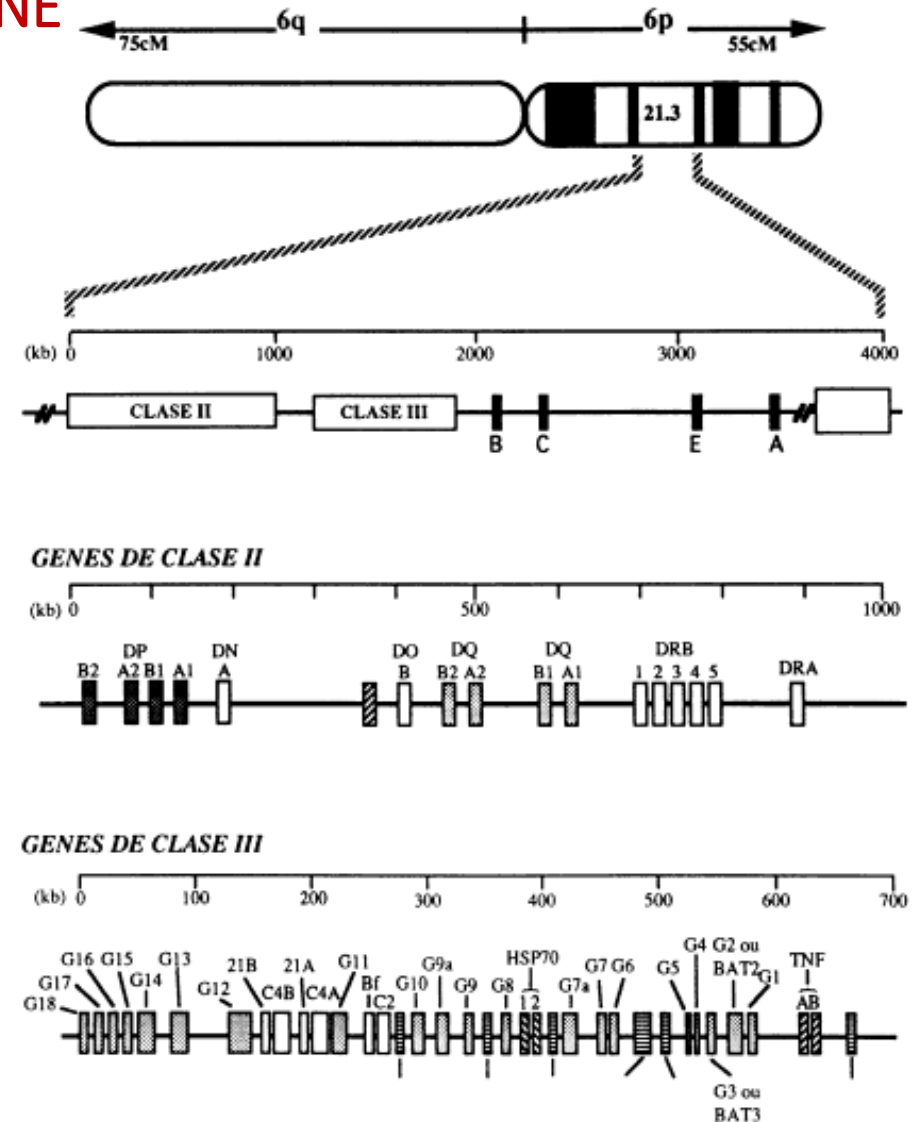
FACTORES GENÉTICOS Y ENFERMEDAD AUTOINMUNE

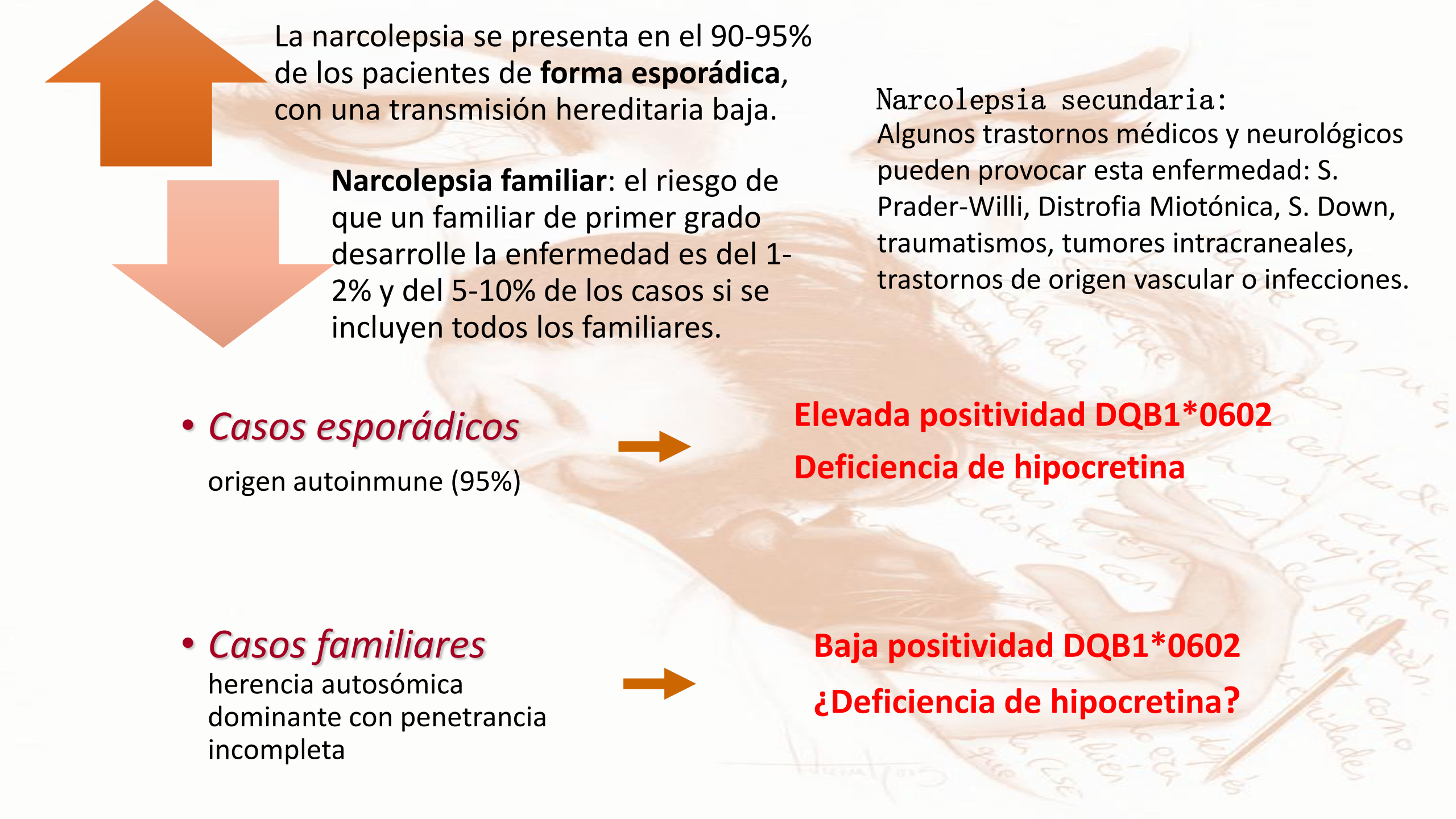
NARCOLEPSIA

Prevalência do antígeno HLA DQB-1

- População geral = 8 a 28%
- Narcolepsia sem cataplexia = 30 a 60%
- Narcolepsia com cataplexia = 88-98%

¿Efecto directo en la expresión de sueño REM?





La narcolepsia se presenta en el 90-95% de los pacientes de **forma esporádica**, con una transmisión hereditaria baja.

Narcolepsia familiar: el riesgo de que un familiar de primer grado desarrolle la enfermedad es del 1-2% y del 5-10% de los casos si se incluyen todos los familiares.

Narcolepsia secundaria:
Algunos trastornos médicos y neurológicos pueden provocar esta enfermedad: S. Prader-Willi, Distrofia Miotónica, S. Down, traumatismos, tumores intracraneales, trastornos de origen vascular o infecciones.

- *Casos esporádicos*
origen autoinmune (95%)



Elevada positividad DQB1*0602
Deficiencia de hipocretina

- *Casos familiares*
herencia autosómica dominante con penetrancia incompleta



Baja positividad DQB1*0602
¿Deficiencia de hipocretina?

FACTORES AMBIENTALES

La mayoría de los pacientes reconocen un desencadenante (estrés emocional, cambios hormonales, tabaquismo, TCE, infecciones, ¿vacunas?...)

[Vaccine](#). 2018 Oct 1;36(41):6202-6211. doi: 10.1016/j.vaccine.2018.08.008. Epub 2018 Aug 16.

Narcolepsy and adjuvanted pandemic influenza A (H1N1) 2009 vaccines - Multi-country assessment.

[Curr Neurol Neurosci Rep](#). 2018 Jun 1;18(7):43. doi: 10.1007/s11910-018-0851-5.

Narcolepsy Associated with Pandemrix Vaccine.

[Sleep Med](#). 2018 Oct; 50:175-180. doi: 10.1016/j.sleep.2018.05.037. Epub 2018 Jun 27.

Changes in quality of life in individuals with narcolepsy type 1 after the H1N1-influenza epidemic and vaccination campaign in Norway: a two-year prospective cohort study.

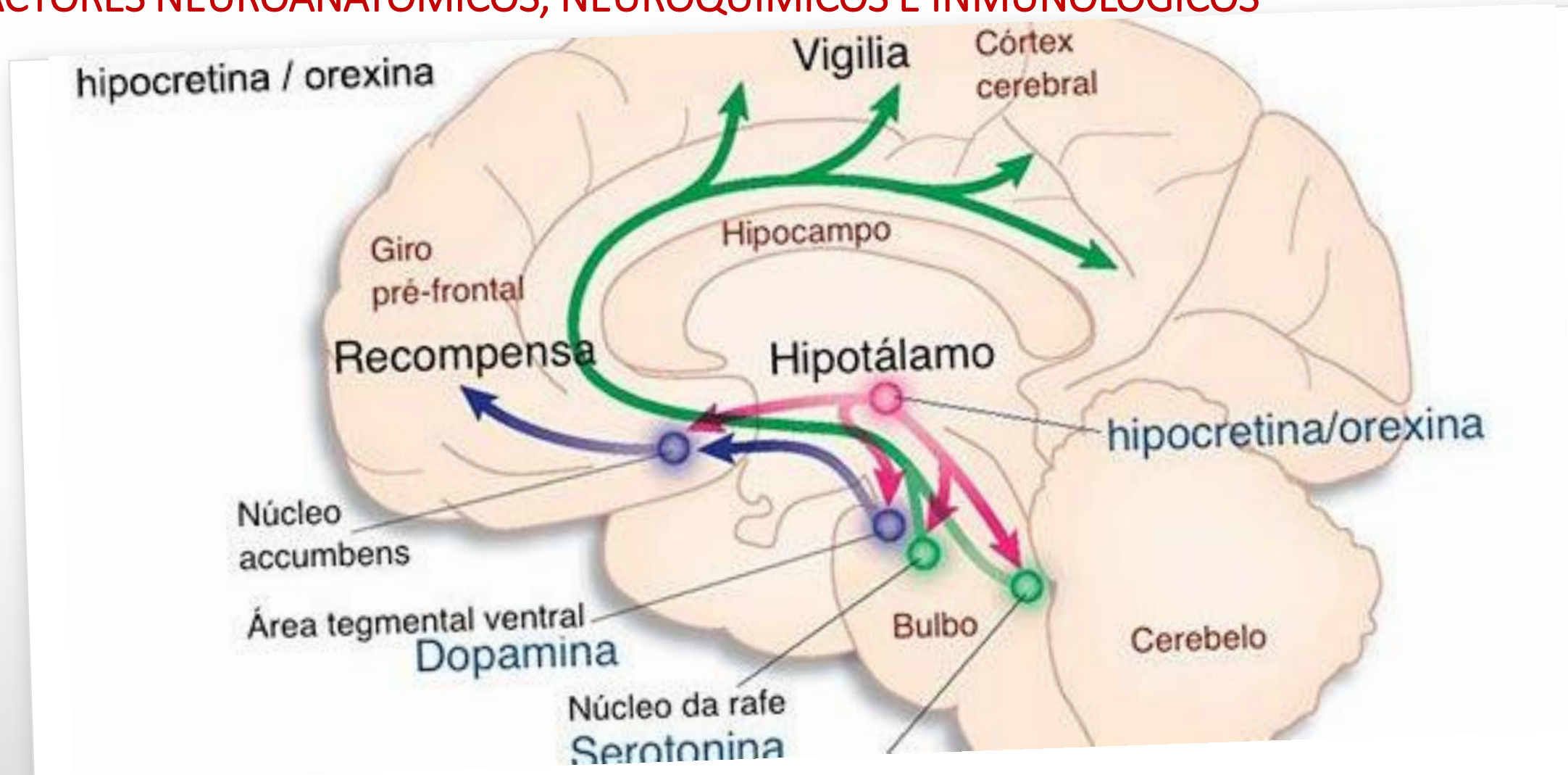
[Sleep Med Rev](#). 2018 Apr; 38:177-186. doi: 10.1016/j.smrv.2017.06.006. Epub 2017 Jun 20.

Incidence of narcolepsy after H1N1 influenza and vaccinations: Systematic review and meta-analysis.

[Sleep Sci](#). 2018 Jan-Feb; 11(1):34-36. doi: 10.5935/1984-0063.20180008.

Narcolepsy with cataplexy and hyperthyroidism sudden appeared after H1N1 vaccination.

FACTORES NEUROANATÓMICOS, NEUROQUÍMICOS E INMUNOLÓGICOS

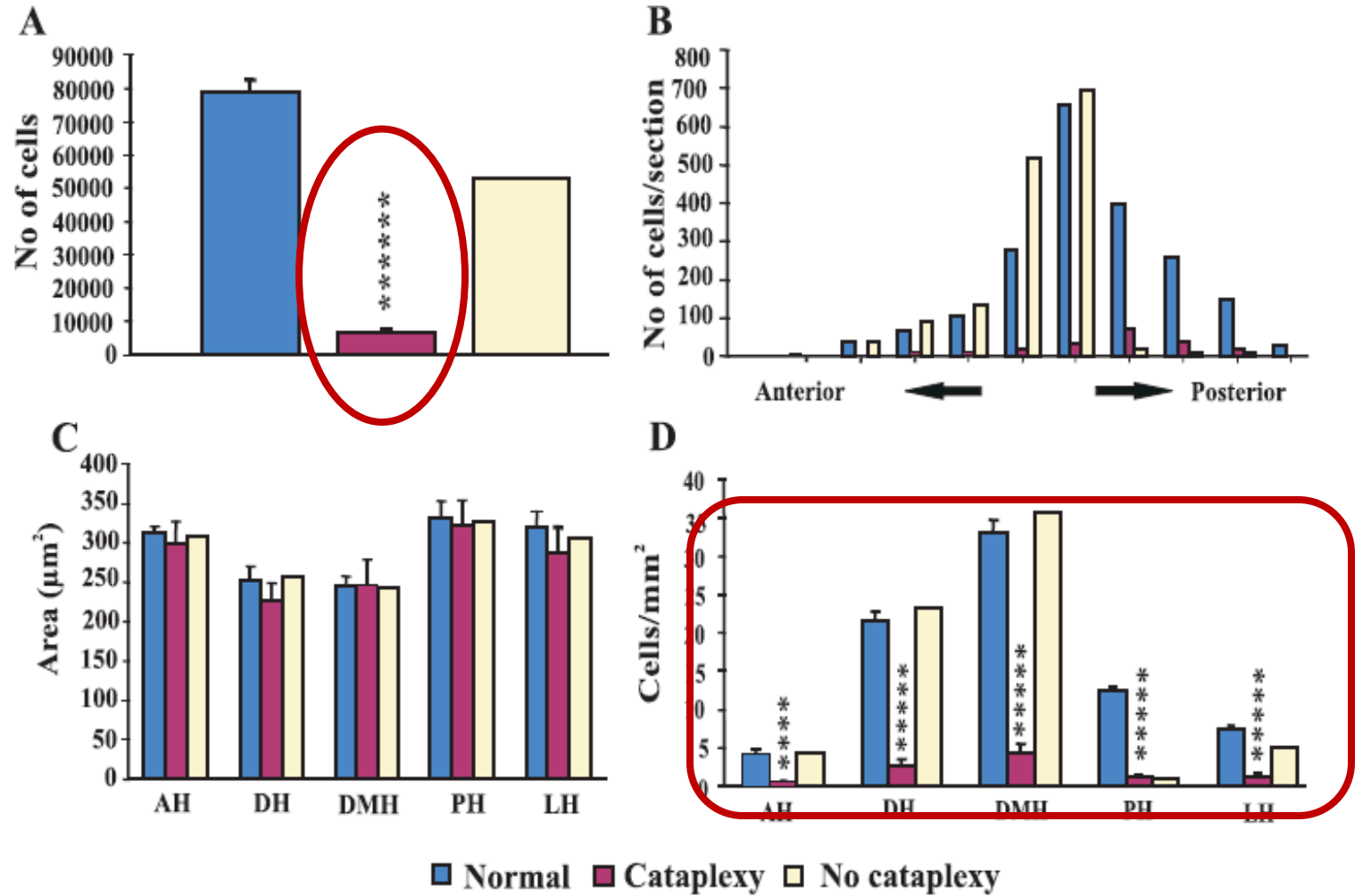


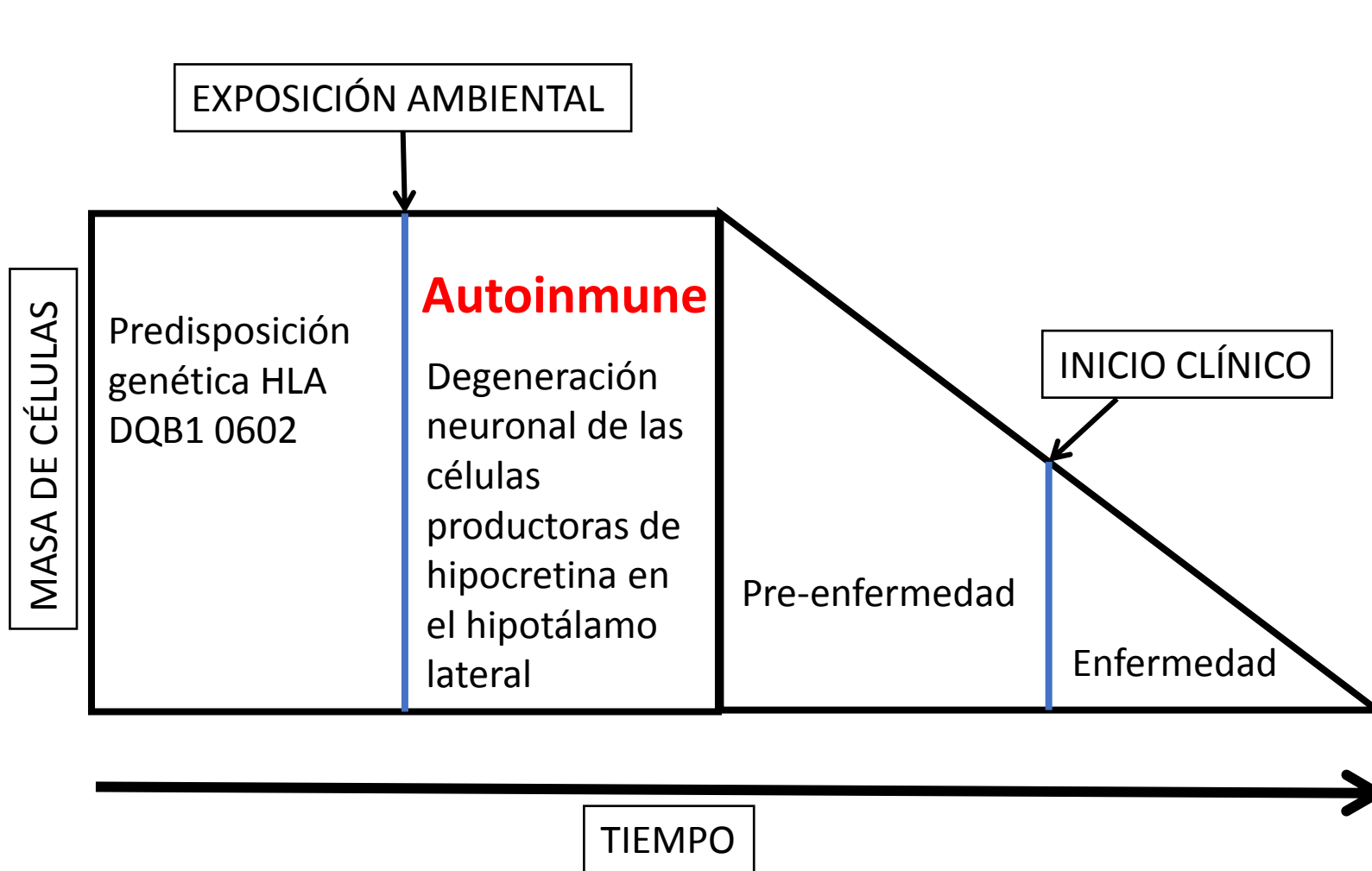
A: Pérdida de hipocretina en los casos estudiados.

B: Distribucion de las celulas de hipocretina en los distintos cerebros.

C: Tamaño de las celulas de hipocretina.

D: Densidad de las células de hipocretina.





HIPÓTESIS MODELO FISIOPATOLÓGICO DE LA NARCOLEPSIA

Definición

Estado por el cual la persona no es capaz de mantener el nivel de alerta suficiente como para desarrollar su actividad diaria.

Es una entidad rara, relativamente reciente y pobremente definida.

Prevalencia

No existen estudios de prevalencia adecuados. Se cree que tiene una prevalencia en la población general de 0,002%-0,010%.

Se ha propuesto una ratio 1:4 o 1-2:10 (hipersomnia idiopática: narcolepsia).

Afecta a ambos sexos por igual. Algunos estudios dicen que presenta un predominio en mujeres.

Edad de inicio: adolescencia-adulto joven (15-30 años) y hay un aumento progresivo de los síntomas hasta establecerse de por vida, con escasos cambios posteriores.

Manifestaciones clínicas

- **Excesiva somnolencia durante el día**, la cual interfiere con su actividad diaria habitual.
- Por esta razón, con frecuencia necesitan dormir **siestas prolongadas** (de más de 4 horas), **aunque suelen describirlas como no refrescantes**.
- El descanso nocturno suele ser prolongado y **continuo** (TST de más de 11 horas).
- Por la mañana, les cuesta mucho despertar, mostrando a veces actitud agresiva o violenta y en el 50% presentan una **sensación de “borrachera”** durante los primeros minutos, hasta 2-3 horas. Esto puede ocurrir, incluso, tras las siestas diurnas.
- La ESD les lleva a veces a mostrar **comportamientos automáticos** de segundos de duración. También es muy frecuente que desarrollen **microsueños**, con amnesia de los episodios.
- Presentan también cefaleas, dificultades cognitivas, lapsos de memoria, depresión y episodios de disfunción autonómica.

¿LA HIPERSOMNIA IDIOPÁTICA ES CONTAGIOSA?

Fisiopatología

No se conocen muchos datos sobre la fisiopatología.

Se han realizado estudios midiendo las concentraciones de distintas monoaminas (ácido homovanílico, 4-3 hidroxifenilacético, 3-medroxi-4-hidroxifenilglicol, 5-hidroxiindolacético; etc). Aunque no se han obtenido datos concluyentes, **se considera que podría tratarse de una desincronización en el sistema de la norepinefrina.** [Guilleminault C (2000)]

Recientemente se ha publicado un estudio en el que se ha encontrado que, en estos pacientes, el **receptor GABA** está dos veces por encima en comparación al grupo control.

La mayor parte de los casos de hipersomnia idiopática son esporádicos.

Con respecto a la probable predisposición genética, **parece que existe una mayor frecuencia de portadores de HLA Cw2.**

IN THE CLOSE OF THE EYELIDS

*You enter the fairy tale when
you experience ---*

Excessive Sleepiness

Binge Eating

Hypersexual Behavior

Lethargy

Apathy

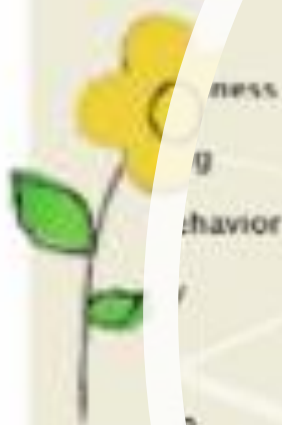
Confusion

Irritability

Delusions

Hallucinations

The KLS Foundation was founded in 1999 by the Maier family. They hope this non-profit organization will help patients and families cope with the episodes, provide the medical community with information to find a cure, and raise awareness to this very rare sleep disorder.



Excessive Sleepiness
Hypersexual Behavior

Excessive Sleepiness
Hypersexual Behavior

Excessive Sleepiness
Hypersexual Behavior

Excessive Sleepiness
Hypersexual Behavior

Excessive Sleepiness
Hypersexual Behavior

Excessive Sleepiness
Hypersexual Behavior

Excessive Sleepiness
Hypersexual Behavior

Excessive Sleepiness
Hypersexual Behavior

Excessive Sleepiness
Hypersexual Behavior

Excessive Sleepiness
Hypersexual Behavior

Excessive Sleepiness
Hypersexual Behavior

The KLS Foundation was founded in 1999 by the Maier family. They hope this non-profit organization will help patients and families cope with the episodes, provide the medical community with information to find a cure, and raise awareness to this very rare sleep disorder.



KLS Foundation
P.O. Box 5382
San Jose, CA 95150-5382
USA

Tel: 408.265.1099

Fax: 408.269.2131

Email: facts@klsfoundation.com
www.klsfoundation.com

If you or someone you know displays KLS symptoms, please contact Stanford's Center for Narcolepsy. Every patient studied will bring further progress to KLS research.

Stanford University Research Group

Vladimir Privnov

Center for Narcolepsy Research

Stanford University School of Medicine

701B Welch Rd., Room 117

Palo Alto, CA 94304 USA

Tel: (650) 725-1773

Fax: (650) 725-4913

<http://med.stanford.edu/school/psychiatry/narcolepsy/>

<http://med.stanford.edu/school/psychiatry/narcolepsy/>

An EEO/AAE Employer

Equal Opportunity Employer
Minority/Disability Recruitment Program

Sleeping Beauty



THE TRUE STORY

THE REALITY BEHIND
THE KLEINE-LEVIN
SYNDROME

"When lives are put on hold..."

For more information, visit www.klsfoundation.com

Trastorno raro (1 de cada millón). Inicio en la adolescencia, ligero predominio en varones y predominio en los judíos asquenazi.



Etiología se desconoce.



No clara base genética, aunque existen casos familiares.



En los episodios hay niveles de hipocretina bajos, pero los datos no son concluyentes.



Se ha propuesto el TCE como desencadenante junto con fiebre, alcohol, estrés en un sujeto con predisposición genética.



Con el paso del tiempo los episodios son menos frecuentes.

Hipersomnia recurrente de la menstruación

- Mujer con síntomas SKL en relación a la menstruación
- Hipersomnia antes o durante la menstruación
- Hiperfagia, ánimo bajo, desinhibición sexual
- Más cortos (3-15 días), sin alteraciones cognitivas
- Responden a **Anticonceptivos orales** (estrógenos)

Enfermedades del sistema nervioso que cursan con hipersomnia

- Muchas **encefalopatías tóxicas y metabólicas** pueden dar hipersomnia y suelen acompañarse de otros síntomas y signos.
- Hipersomnia secundaria a **enfermedad de Parkinson**, por control insuficiente de los síntomas nocturnos.
- **Lesiones estructurales del sistema nervioso** pueden ocasionar hipersomnia, sobre todo si se daña la formación reticular del tronco o las estructuras diencefálicas paramedianas.
- También se ha visto después de **encefalitis o traumatismos**.
- **Los pacientes epilépticos** pueden tener hipersomnia como consecuencia de los tratamientos.
- La fragmentación del sueño y la hipersomnia son frecuentes en **las demencias degenerativas**.
- Los pacientes con **enfermedades neuromusculares** pueden desarrollar hipersomnia, primaria del SNC o asociada al síndrome de apneas (centrales o periféricas) o al dolor o al síndrome de piernas inquietas.

Enfermedades psiquiátricas e hipersomnia

A pesar de que la mayor parte de los pacientes con depresión sufren insomnio, los pacientes con depresión mayor, aquellos con hallazgos atípicos, pueden referir hipersomnia, más bien, suelen referir que están en la cama descansando, más que durmiendo. Es **característico**: exacerbación en invierno, obesidad y mejoría de la somnolencia tras la administración de antidepresivos.

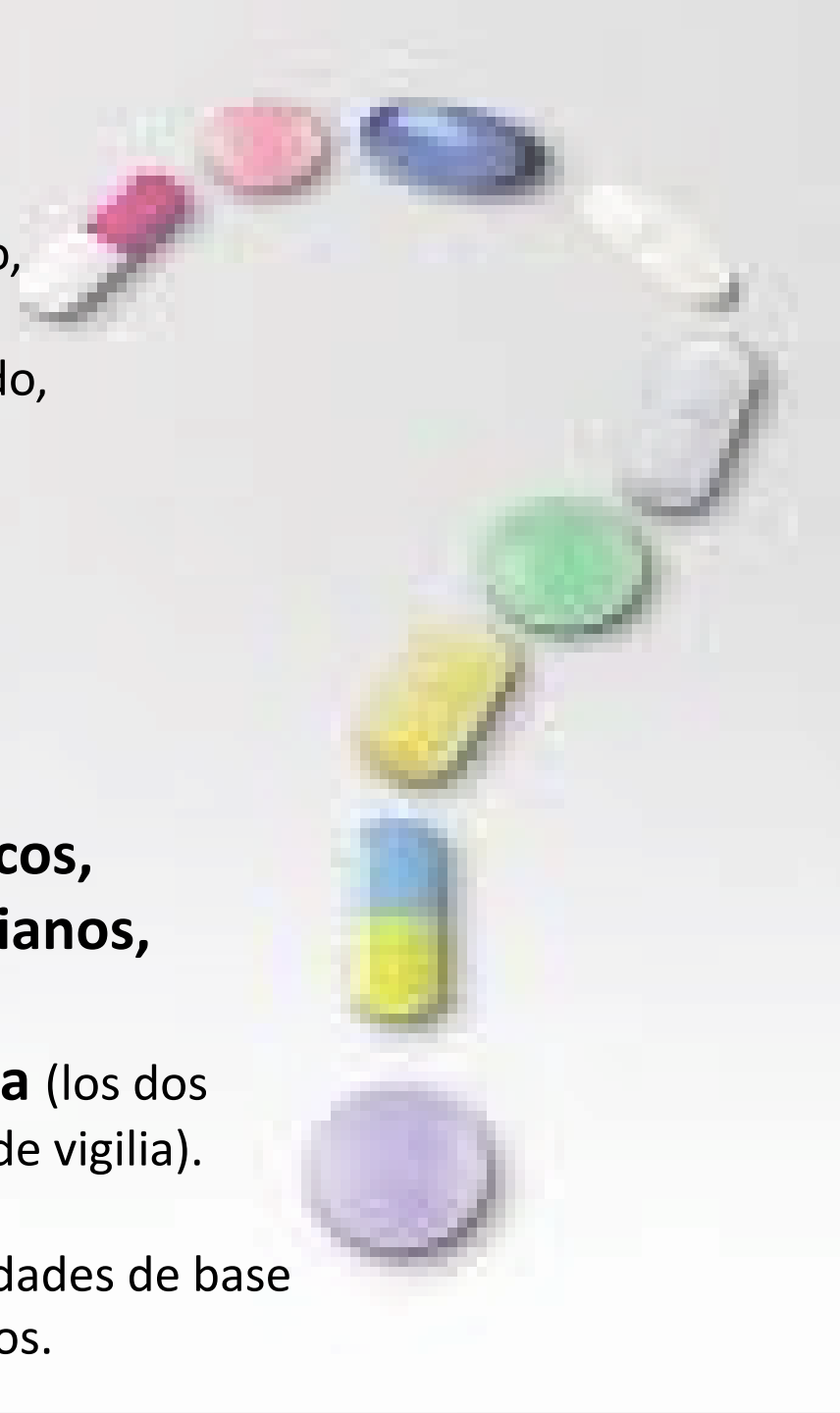
Drogas e hipersomnia

Numerosos fármacos pueden provocar hipersomnia:

sedantes, hipnóticos, antidepresivos, ansiolíticos, antihistamínicos, antiepilépticos, antihipertensivos, neurolepticos, antiparkinsonianos, antiasmáticos, corticoides...

Entre las drogas: **alcohol, cannabis, opiáceos, anfetaminas y cocaína** (los dos últimos producen sedación diurna persistente tras los episodios prolongados de vigilia).

Es importante tener en cuenta las interacciones farmacológicas y las enfermedades de base (renales o hepáticas) que pueden influir en la metabolización de estos fármacos.



Sueño insuficiente:

Es la causa más común de hipersomnias debido al **estilo de vida actual (4-7%)** y puede reflejar una pobre higiene del sueño o una privación de sueño auto o socialmente impuesta.

Adolescentes y adultos con trabajos de responsabilidad que, a lo largo de al menos tres meses, duermen 6 horas o menos cada noche, tienen dificultad para levantarse por las mañanas con el despertador y experimentan episodios de ESD.

Es **característico** que el fin de semana compensen con más horas de sueño de las normales.

Si no lo hacen, pueden aparecer trastornos del humor, trastornos cognitivos, falta de concentración, fatiga crónica...

No suelen ser conscientes de que esta privación crónica de sueño es la causa de sus síntomas y suelen presentar un abuso de estimulantes.

Sueño fragmentado:

La calidad del sueño es tan importante como la cantidad. El factor más importante para que el sueño sea reparador es su continuidad.

Trastornos del sueño como:

trastornos respiratorios durante el sueño
MPP durante el sueño.

Diversas enfermedades como:

artritis,
dolor crónico de cualquier naturaleza,
epilepsia,
asma,
EPOC,
disfunción urinaria,
reflujo gastroesofágico y
síndrome del colon irritable.

Hipersomnia secundaria a sueño nocturno insuficiente o fragmentado

10. Trastornos mentales y de conducta

Exploración (1)	Criterios de aptitud para obtener o prorrogar permiso o licencia de conducción ordinarios		Adaptaciones, restricciones y otras limitaciones en personas, vehículos o de circulación en permiso o licencia sujetos a condiciones restrictivas	
	Grupo 1: AM, A1, A2, A, B, B + E y LCC (art. 45.1a) (2)	Grupo 2: BTP, C1, C1 + E, C, C + E, D1, D1 + E, D, D + E (art. 45.1b y 2) (3)	Grupo 1 (4)	Grupo 2 (5)
10.1 Delirium, demencia, trastornos amnésicos y otros trastornos cognoscitivos.	No deben existir supuestos de delirium o demencia. Tampoco se admiten casos de trastornos amnésicos u otros trastornos cognoscitivos que supongan un riesgo para la conducción.	No se admiten.	Cuando, excepcionalmente, y con dictamen favorable de un neurólogo o psiquiatra, no impidan la obtención o prórroga, el período de vigencia del permiso o licencia será como máximo de un año.	No se admiten.
10.2 Trastornos mentales debidos a enfermedad médica no clasificados en otros apartados.	No deben existir trastornos catatónicos, cambios de personalidad particularmente agresivos, u otros trastornos que supongan un riesgo para la seguridad vial.	No se admiten.	Cuando, excepcionalmente, y con dictamen favorable de un neurólogo o psiquiatra, no impidan la obtención o prórroga, el período de vigencia del permiso o licencia será como máximo de un año.	No se admiten.
10.3 Esquizofrenia y otros trastornos psicóticos.	No debe existir esquizofrenia o trastorno delirante. Tampoco se admiten otros trastornos psicóticos que presenten incoherencia o pérdida de la capacidad asociativa, ideas delirantes, alucinaciones o conducta violenta, o que por alguna otra razón impliquen riesgo para la seguridad vial.	Ídem grupo 1.	Cuando, excepcionalmente, y con dictamen favorable de un neurólogo o psicólogo, no impidan la obtención o prórroga, el período de vigencia del permiso o licencia será como máximo de un año.	No se admiten.
10.4 Trastornos del estado de ánimo.	No deben existir trastornos graves del estado de ánimo que conlleven alta probabilidad de conductas de riesgo para la propia vida o la de los demás.	Ídem grupo 1.	Cuando, excepcionalmente, exista dictamen de un psiquiatra o psicólogo favorable a la obtención o prórroga, se podrá reducir el período de vigencia del permiso o licencia según criterio facultativo.	Ídem grupo 1.
10.5 Trastornos disociativos.	No deben admitirse aquellos casos que supongan riesgo para la seguridad vial.	Ídem grupo 1.	Cuando, excepcionalmente, exista dictamen de un psiquiatra o psicólogo favorable a la obtención o prórroga, se podrá reducir el período de vigencia del permiso o licencia según criterio facultativo.	Ídem grupo 1.
10.6 Trastornos del sueño de origen no respiratorio.	No se admiten casos de narcolepsia o trastornos de hipersomnias diurnas de origen no respiratorio, ya sean primarias, relacionadas con otro trastorno mental, enfermedad médica o inducidas por sustancias. Tampoco se admiten otros trastornos del ritmo circadiano que supongan riesgo para la actividad de conducir. En los casos de insomnio se prestará especial atención a los riesgos asociados al posible consumo de fármacos.	Ídem grupo 1.	Cuando, excepcionalmente, exista dictamen facultativo favorable a la obtención o prórroga, se podrá reducir el período de vigencia del permiso o licencia según criterio facultativo.	Ídem grupo 1.
10.7 Trastornos del control de los impulsos.	No se admiten casos de trastornos explosivos intermitentes u otros cuya gravedad suponga riesgo para la seguridad vial.	Ídem grupo 1.	Cuando, excepcionalmente, exista dictamen de un psiquiatra o psicólogo favorable a la obtención o prórroga, se podrá reducir el período de vigencia del permiso o licencia según criterio facultativo.	Ídem grupo 1.
10.8 Trastornos de la personalidad.	No deben existir trastornos graves de la personalidad, en particular aquellos que se manifiesten en conductas antisociales con riesgo para la seguridad de las personas.	Ídem grupo 1.	Cuando, excepcionalmente, exista dictamen de un psiquiatra o psicólogo favorable a la obtención o prórroga, se podrá reducir el período de vigencia del permiso o licencia según criterio facultativo.	Ídem grupo 1.
10.9 Trastornos del desarrollo intelectual.	No debe existir retraso mental con cociente intelectual inferior a 70.	No debe existir retraso mental con un cociente intelectual inferior a 70.	No se admiten.	No se admiten.

cve: BOE-A-2009-9481

El reglamento de conductores

Para saber si se puede conducir con hipersomnia debemos acudir al reglamento de conductores Real Decreto 818/2009 del 8 de mayo donde se especifica que cualquier persona que sufra narcolepsia o trastornos de hipersomnias diurnas de origen no respiratorio, **no podrá conducir**.

Sin embargo, el mismo reglamento también indica que cada caso de hipersomnia debe tratarse de manera individualizada, ya que **si el tratamiento médico puede controlar los síntomas de la enfermedad, sí podrá conducir**.

No obstante, **el permiso de conducir de los enfermos de hipersomnia tiene un periodo de validez más corto, para llevar un control individual y exhaustivo de la enfermedad y su evolución**.

Diagnóstico de las hipersomnias

La historia clínica:

- Definir específicamente el tipo de trastorno del sueño.
- Caracterizar el curso clínico y circunstancias de aparición.
- Hacer diagnóstico diferencial entre los diversos trastornos de sueño.
- Evaluar los patrones de vigilia-sueño.
- Historiar al compañero de cama.
- Evaluar el impacto que el trastorno del sueño tiene en el paciente.

La exploración física y en algún caso psicológica.

Métodos subjetivos y métodos objetivos de diagnóstico.

- *Métodos subjetivos: Escalas de somnolencia*

Escala de somnolencia de Stanford
Escala de somnolencia de Karolinska
Escalas visuales de somnolencia-alerta
Escala de somnolencia de Epworth
Diario de actividad vigilia-sueño

- *Métodos Objetivos*

Test de múltiples latencias al sueño (TMLS)
Test de mantenimiento de la vigilia (TMV)

Test de conducta:

Test de reacción, Oxford sleepiness resistance (OSLER)
Test psicomotor de vigilancia
Simuladores de la conducción

- *Otros:*

Pupilografía
Duración del parpadeo
Actigrafía

¿Qué tan dormido está? Compruebe su grado de somnolencia diurna.

¿Con qué frecuencia se queda dormido/a en las siguientes situaciones? Incluso si no ha realizado recientemente alguna de las actividades mencionadas a continuación, trate de imaginar en qué medida le afectarían. Las ocho situaciones que se enumeran se asocian a diferentes grados de somnolencia. Usted debe indicar las probabilidades de quedarse dormido/a durante el día en cada una con un número de 0 a 3 correspondiente a la siguiente escala:

0 = nunca me quedo dormido/a

2 = moderada posibilidad de dormirme

1 = escasa posibilidad de dormirme

3 = elevada posibilidad de dormirme

Situación	Puntuación		
Estar sentado/a y leyendo.		Descansar por la tarde cuando las circunstancias lo permiten.	
Mirar televisión.		Estar sentado/a y hablando con alguien.	
Estar sentado/a inactivo/a en un lugar público (teatro, reunión, sala de espera, etc)		Estar sentado/a tranquilamente luego de una comida sin alcohol.	
Viajar como pasajero en un coche durante una hora sin descanso.		Estar en un coche conduciendo, mientras el tráfico está detenido (ejemplo: semáforo)	
		Puntuación total (máx. 24)	

RESULTADOS:

Menos de 9 puntos: sin somnolencia diurna

Entre 10 y 14 puntos: leve somnolencia diurna

Entre 15 y 19 puntos: moderada somnolencia diurna (debería consultar)

Entre 20 y 24 puntos: severa somnolencia diurna (es urgente que consulte)

AGENDA DE SUEÑO



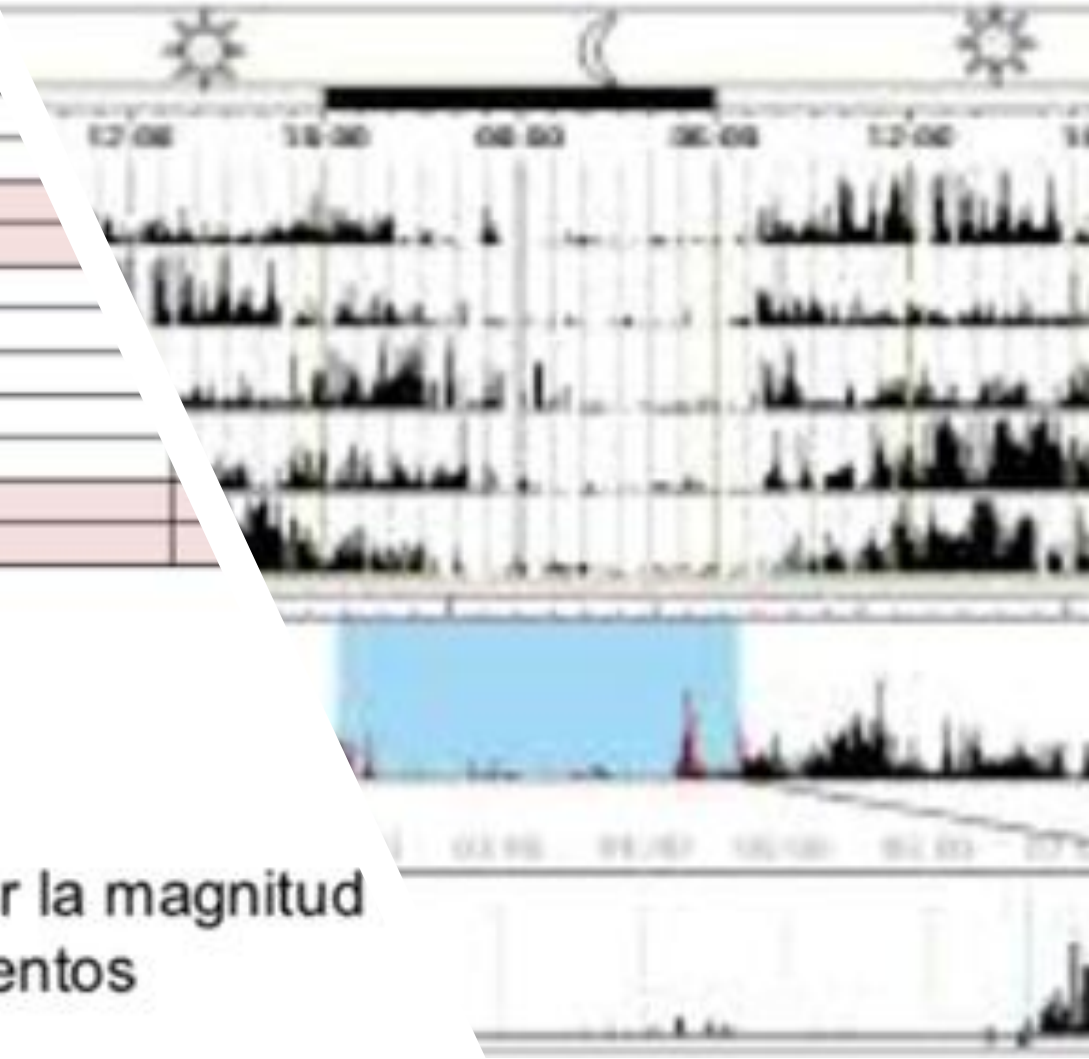
	20	21	22	23	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	12	13	14	15	16	17	18	19
Lunes																								
Martes			↓										↑											
Miércoles																								
Jueves																								
Viernes																								
Sábado																								
Domingo																								
Lunes																								
Martes																								
Miércoles																								
Jueves																								
Viernes																								
Sábado																								
Domingo																								

↓ Hora de acostarse

↑ Hora de levantarse

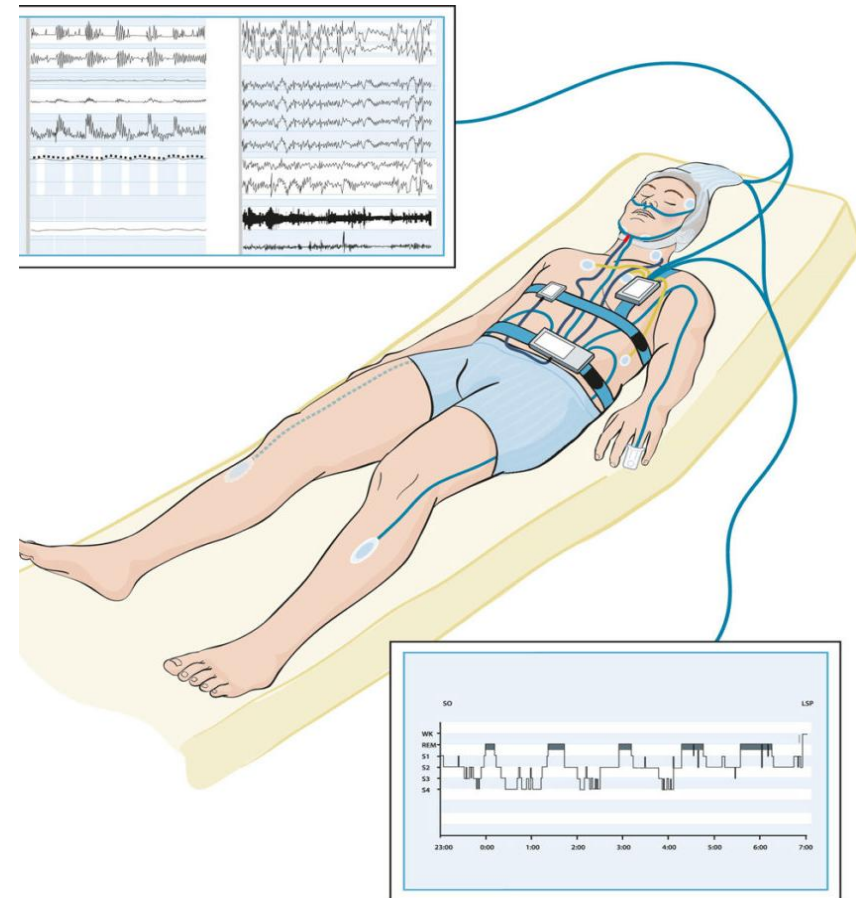
Anotar con una C las comidas y con una M si se toma un medicamento

Agenda de sueño = herramienta útil para evaluar la magnitud del problema y evaluar la eficacia de los tratamientos

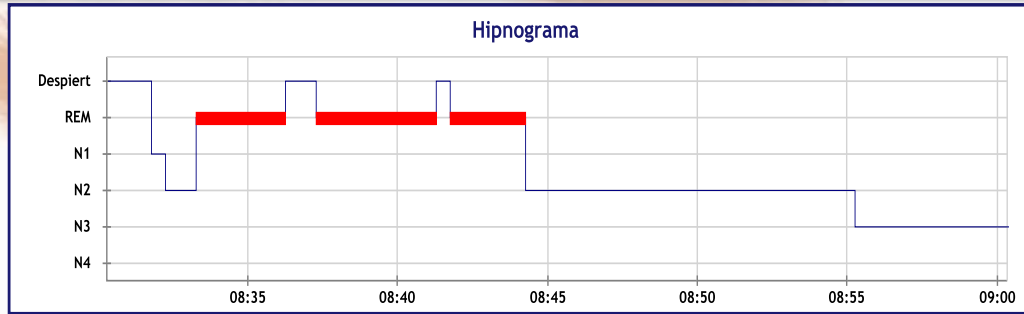


PSG (polisomnografía)

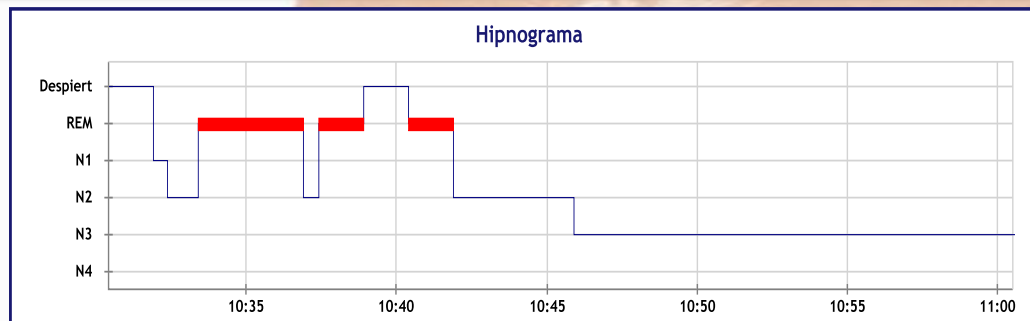
- Registro simultáneo de variables **neurofisiológicas y cardiorrespiratorias** que permiten evaluar la cantidad y calidad del sueño e identificar diferentes eventos cardiacos, respiratorios, motores... y la repercusión que tienen en el mismo.
- Se realiza en **los laboratorios de sueño**. Se necesita **al menos una noche de diagnóstico**, desde las 22,00 horas a las 17 horas, para realizar posteriormente los TLMS o el TMV.
- Registro no inferior a las 6 horas y que incluya al menos 180 minutos de sueño.



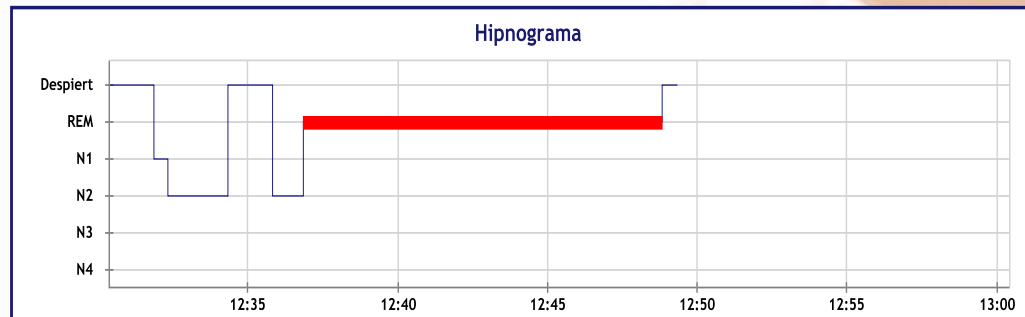
Cinco siestas de 20-30 minutos separadas entre sí por intervalos de dos horas.



Evalúan la habilidad del sujeto para dormirse en un entorno favorable.

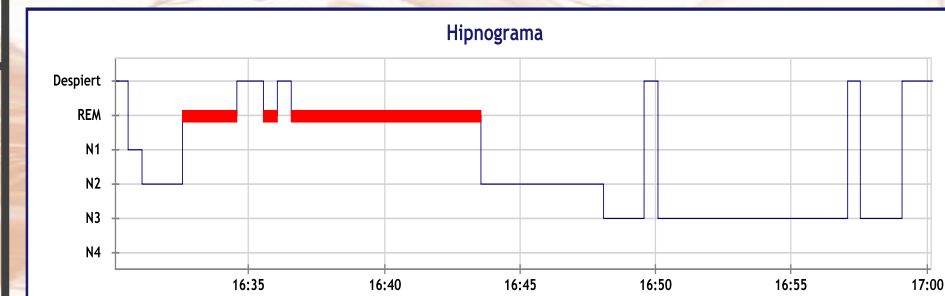
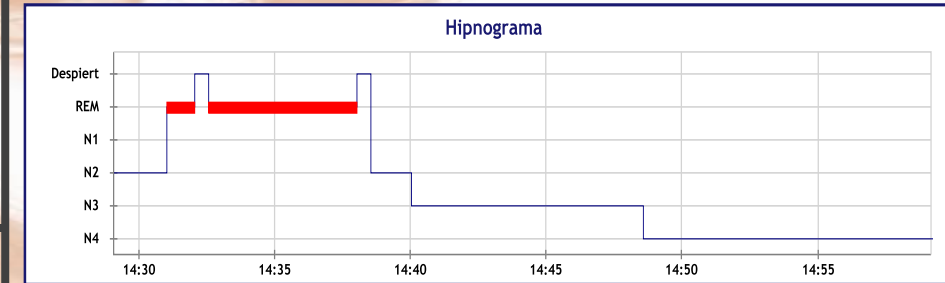


La latencia media de sueño y el comienzo de sueño en fase REM (SOREMP)



TLMs

(Test de latencias múltiples)



No tomar medicación que influya en el sueño desde al menos 15 días antes

Realizar un calendario de sueño y/o Actigrafía desde al menos 7 días antes para valorar calendario del ciclo vigila-sueño

PSG nocturna la noche previa (asegurar tiempo total de sueño suficiente y descartar o confirmar posibles etiologías de la ESD)

El 16% de la población normal puede tener una latencia media < 5 min y el mismo % puede tener 2 o mas SOREMPs.

Pueden ser positivos en otros trastornos y negativos en la narcolepsia.

TLMS
(Test de latencias
múltiples)

Determinación Hcrt1 en LCR

Ventajas:

- Alta especificidad (99%) y sensibilidad (87%) en Narcolepsia tipo 1.
- No variable por fármacos o alteraciones del sueño comórbidas.

Desventajas:

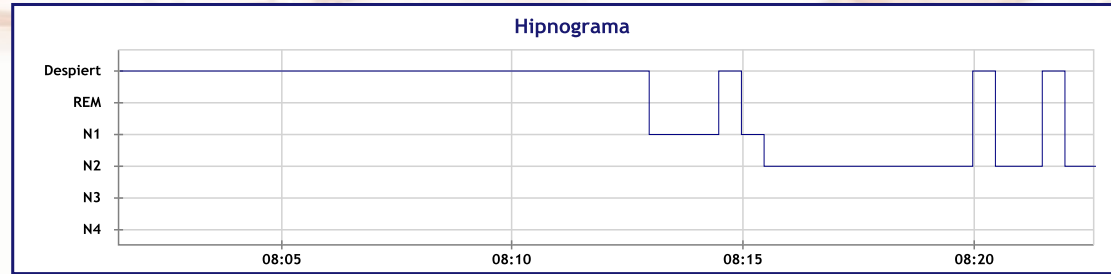
- Alta especificidad (99%) pero baja sensibilidad (16%) en Narcolepsia tipo 2.
- **Invasivo.**
- Contraindicado en determinadas condiciones (HTIC...)
- **No ampliamente disponible su determinación.**

Valorar realización si:

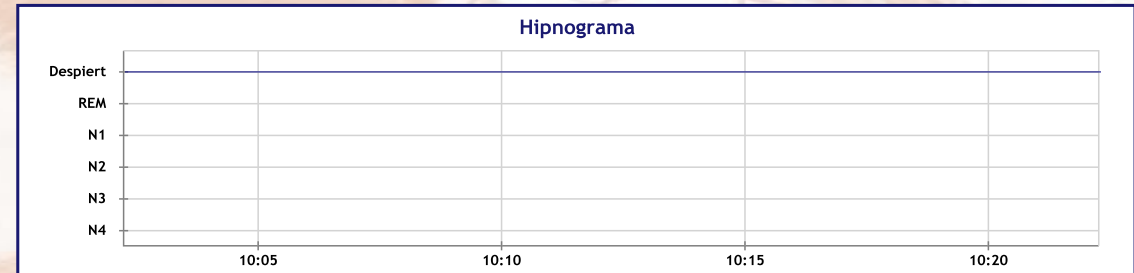
- Difícil valoración de los TLMs por alteraciones del sueño comórbidas.
- Pacientes que no pueden suspender los fármacos psicotropos.
- Falta de respuesta al tratamiento.
- TLMs negativo

TMV

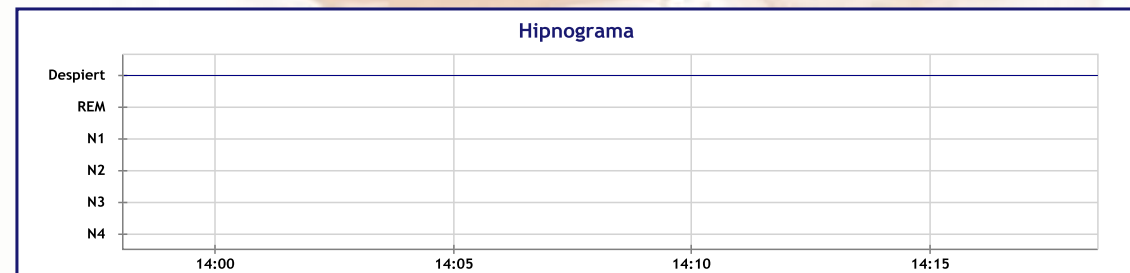
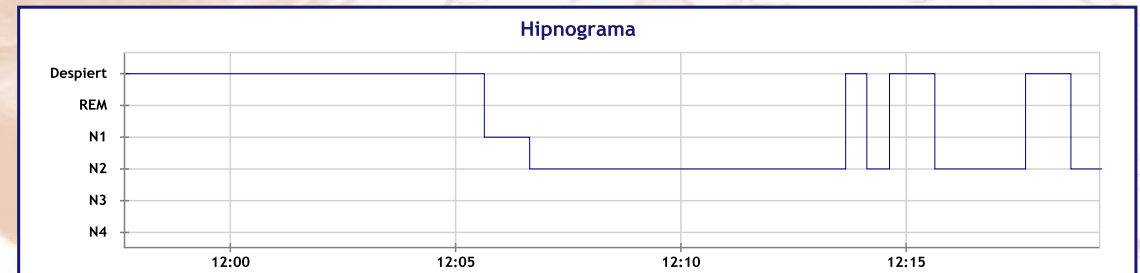
(Test de mantenimiento de la vigilia)

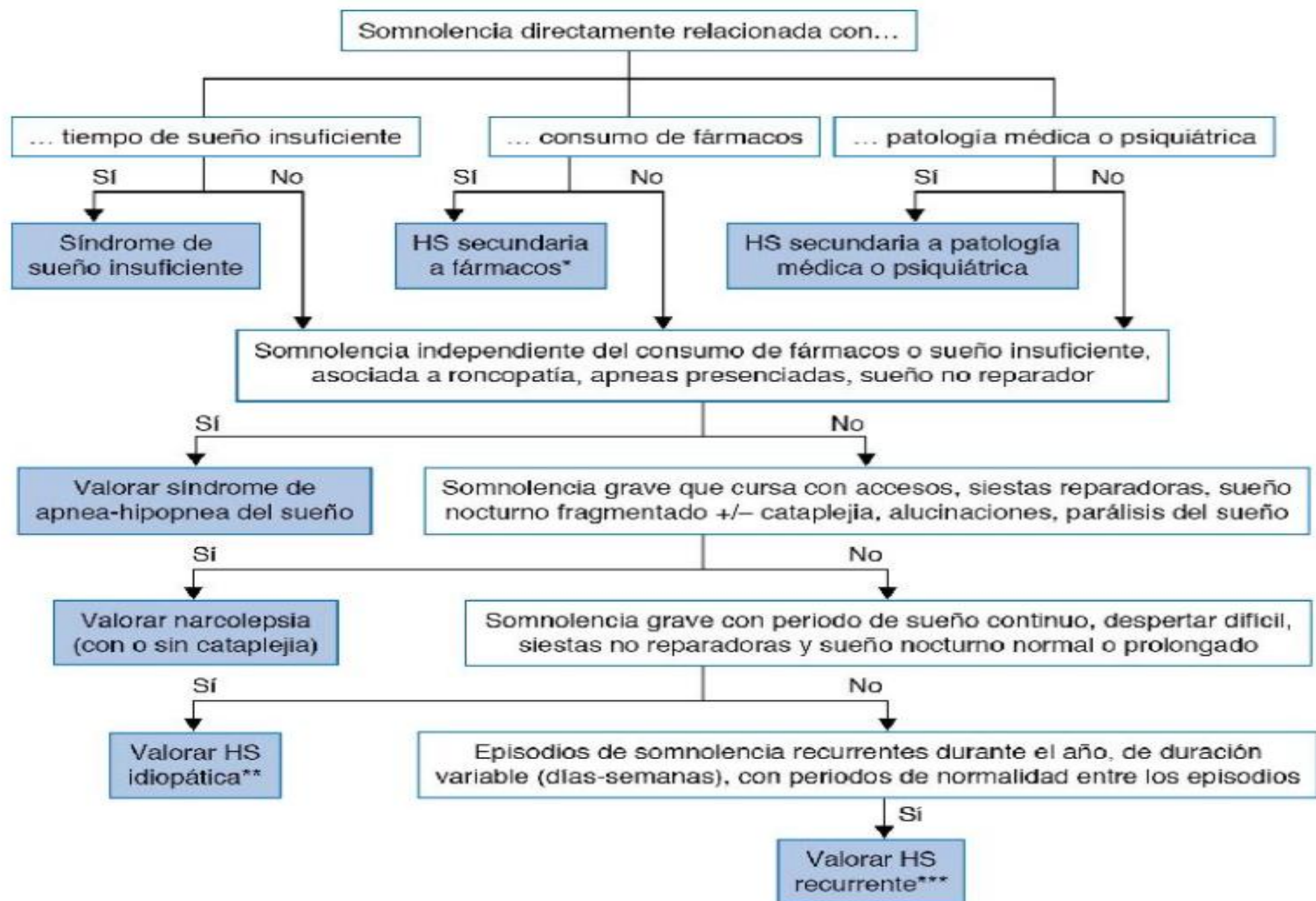


Determina la capacidad de una persona para permanecer despierta en condiciones soporíferas y durante un período definido de tiempo.



Se utiliza principalmente para el seguimiento de los resultados del tratamiento, para objetivar la capacidad del paciente para permanecer despierto (para TMV de 20 min, el límite inferior normal son 10,9 min)





	TLMS/PSGn	Niveles de hcrt-1 en LCR	Genotipo HLA
NL tipo 1	LMS en TLMS < 8 min ≥ 2 SOREMP en TLMS. Una latencia de sueño REM < 15 min en la PSGn precedente puede sustituir a un SOREMP en el TLMS	< 110 pg/ml en el 100% de los casos (90% casos con cataplejía, 10% casos sin cataplejía)	HLA-DQB1*0602 en el 90% de los casos con cataplejía HLA-DQB1*0602 en el 40% de los casos sin cataplejía
NL tipo 2	LMS en TLMS < 8 min ≥ 2 SOREMP en TLMS. Una latencia de sueño REM < 15 min en la PSGn precedente puede sustituir a un SOREMP en el TLMS	No determinados o > 110 pg/ml en el 100% de los casos	No específico
HSI	LMS en TLMS < 8 min < 2 SOREMP en TLMS o ninguno si latencia REM < 15 min en la PSGn precedente TTS ≥ 660 min monitorizado mediante PSGn de 24 h o actigrafía asociada a diarios de sueño durante 7 días	Normales	No específico
SKL	Dificultad de realización durante los episodios de hipersomnía No indicado de rutina	Normales	HLA-DRB1*201 (% desconocido)



Tratamiento de las hipersomnias primarias

***Información respecto al
tratamiento:***

La sensación de somnolencia
no suele desaparecer por
completo.

Las cataplejias, las
alucinaciones hipnagógicas e
hipnopómpicas y la parálisis
del sueño se suelen llegar a
controlar sin problemas.



Un Hecho Alarmante

No existe cura para la Narcolepsia.

Medidas NO farmacológicas

Evitar ciertos fármacos

Higiene del sueño

Siestas programadas

Apoyo psicosocial

Screening ansiedad/depresión

Control TA, DM, obesidad

Limitar el consumo diario de productos que tengan cafeína; evitar el alcohol y el tabaco.

Evitar cenas copiosas.

Actividad física regular.

El dormitorio debe estar en silencio y a oscuras con una temperatura adecuada, alrededor de los 18°C.

Levantarse y acostarse a la misma hora.

Evitar realizar actividades en la cama como ver la televisión, usar móvil/tablet, escuchar la radio...

Medidas farmacológicas

Modafinilo

Metilfenidato

Anfetaminas

Antidepresivos ISRS/NaSSA

Oxibato sódico

Pitolisant

Tabla 3. Últimas directrices de la Asociación Americana de Medicina de Sueño y la Federación Europea de Sociedades Neurológicas para el tratamiento de la narcolepsia.

Síntomas	Guías europeas	Guías americanas
Excesiva somnolencia diurna	Primera línea – Modafinilo (nivel A) 100-400 mg/d – Oxibato sódico (nivel C) 4,5-9 g/d Segunda línea – Metilfenidato (nivel B) 10-60 mg/d	Primera línea o standard – Modafinilo (nivel A) 100-400 mg/d – Oxibato sódico (nivel A) 4,5-9 g/d Segunda línea o Guideline – Metilfenidato 10-60 mg/d
Cataplejía	Primera línea – Oxibato sódico (nivel A) 4,5-9 g/d Segunda línea – Tricíclicos (Clomipramina 10-75 mg/d)	Primera línea – Oxibato sódico (nivel A) 4,5-9 g/d Segunda línea o Guideline – Otros antidepresivos (Venlafaxina-Reboxetina)
Fragmentación del sueño	Primera línea – Oxibato sódico (nivel A) 4,5-9 g/d – Benzodiazepinas o hipnóticos (nivel C)	Primera línea – Oxibato sódico (nivel A) 4,5-9 g/d



Tabla 1. Efectos de los fármacos estimulantes sobre el sueño y la vigilia

Fármaco	Neurotransmisores involucrados	Dosis (mg/día)	T _{max} (h)	Vida media (h)	Efectos sobre el sueño	Indicaciones terapéuticas	Efectos adversos	Contraindicaciones/precauciones
Anfetamina	Inhiben recaptación A y D	5-60	2	10	Fragmentación del sueño, ↑ LS, ↓ TTS, ↓ SOL, ↓ REM	Narcolepsia, TDAH	↑ presión arterial ↑ taquicardia Arritmia cardíaca	Antecedentes cardiovasculares, uso concomitante de IMAO, hipotiroidismo ↑ potencial de abuso/dependencia
Metilfenidato	↑↑ liberación e inhibe recaptación D, también ↑ NA	10-60	2	3	Insomnio	Narcolepsia, TDAH	↑ presión arterial ↑ frecuencia cardíaca Ansiedad Alucinaciones	Historia previa de drogodependencia o alcoholismo, uso concomitante de IMAO. Alteraciones psiquiátricas
Modafinilo	↑ actividad α1-adrenérgica cerebral	200-400	2-4	14	↓ ESS, ↑ TLMS Insomnio	Narcolepsia, ESD en trabajo por turnos ESD residual en SAOS + CPAP	Cefalea, náuseas, nerviosismo, ansiedad	↓ potencial de abuso y dependencia. Mejor tolerado que la amfetamina
Selegilina	Inhibidor selectivo de la monoaminoxidasa B	20-30	1,3-3	10	Pocos datos sugieren tratamiento eficaz en ESD	Enfermedad de Parkinson Depresión mayor	Hipotensión ortostática Dolor de cabeza Insomnio	Riesgo de suicidio Se recomienda una dieta pobre en tiramina en dosis elevadas
Oxibato sódico	Desconocido GABA _A , GHB	4,5-9	25-60	30-60	↓ ESS, ↑ TLMS, ↓ LS, ↑ ES, ↓ WASO, ↑ SOL En narcolepsia ↓ fragmentación REM (↓ n.º y ↑ duración de episodios)	Narcolepsia con cataplexia	Náuseas, mareos, dolor de cabeza, vómitos, somnolencia, incontinencia urinaria	↑ potencial de abuso y dependencia Induce depresión respiratoria Alteración cognitiva y motora; precaución en ancianos
Cafeína	Bloqueo de receptores adenosínicos A1	75-150 200-600	15-120	3-5	Efectos dosis-dependientes: ↑ dosis, ↑ fragmentación	Fatiga y somnolencia	↓ SOL, ↓ TTS Nerviosismo, taquicardia	En ancianos, mayor fragmentación del sueño. Alteración

Hipersomnia idiopática

- Los tratamientos son los mismos que para la narcolepsia, pero la respuesta es variable.
- Recientemente se han conseguido importantes mejorías utilizando **Flumazenil**, que inhibe competitivamente la actividad en el sitio de unión a BDZ del receptor GABA.



Sueño insuficiente

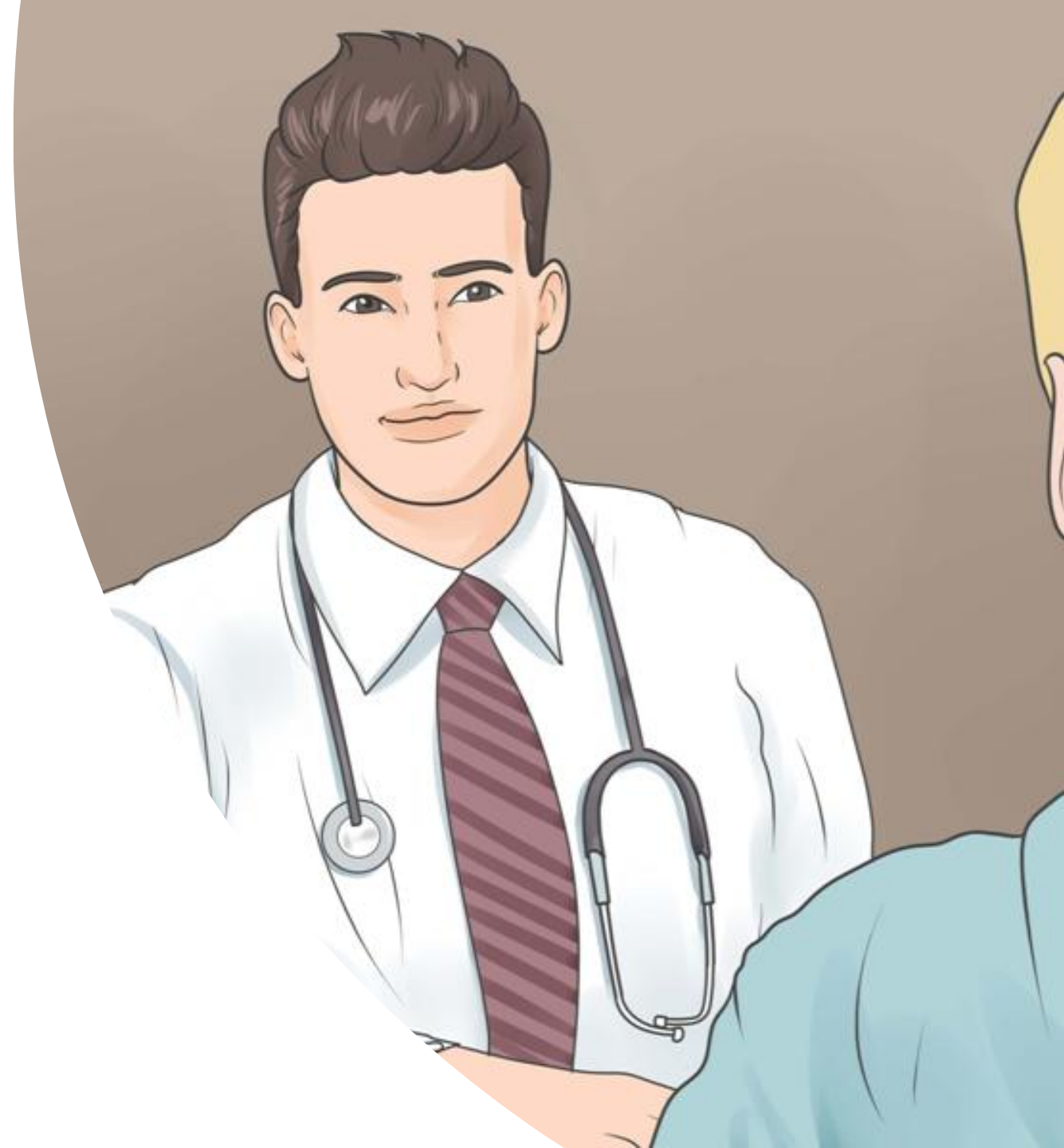
Medidas de higiene de sueño.

Síndrome de Kleine Levin

Educacional.

El tratamiento con estimulantes durante el episodio es parcialmente eficaz.

Se han empleado como tratamiento preventivo litio, valproato, lamotrigina, risperidona y carbamacepina, con resultados variables.



A top-down view of a medical workspace. A tablet with a black border is centered, displaying the text 'CASO CLÍNICO'. To the left, a stethoscope with a silver chest piece and black tubing lies on a white keyboard and a sheet of paper with medical waveforms. To the right, a pair of brown-rimmed glasses and a white computer mouse are visible.

CASO CLÍNICO

MOTIVO DE CONSULTA

Excesiva somnolencia diurna y cataplejia.

ANTECEDENTES FAMILIARES y ANTECEDENTES PERSONALES

Ninguno de interés.

HISTORIA ACTUAL

Varón de 14 años que acude por ESD y sospecha de cataplejia desde hace 2 meses.

El primer síntoma fue la ESD, que refiere que no puede vencer, sobre todo antes y después de comer, en momentos de menor actividad, en el coche o al ver la televisión. No cambia pese a estar de vacaciones. La somnolencia ya no es tan marcada, únicamente necesita una siesta más prolongada.

Describe episodios de debilidad en ambas piernas, cuello o mandíbula. Los relacionaba con emociones intensas, ahora le ocurren casi en cualquier situación, en relación con esfuerzo o cuando está cansado...por ejemplo al coger una pelota se le doblan las piernas.... Duran 30-40 seg.

Presenta episodios de segundos de duración en los que nota un zumbido en los oídos y no es capaz de mover el cuerpo, salvo los ojos y también alucinaciones auditivas "escucho como un serrucho", los cuales aparecen sólo al conciliar el sueño.

Durante el día, además de la somnolencia y los episodios de debilidad, se queja de cansancio y cambios de humor . Además describe sueños frecuentes, casi siempre relacionados con vivencias de los días previos.

Se acuesta a las 00:00-01:00, se despierta 1 vez por noche. Se levanta a las 11:30 con sensación de sueño NO reparador. Duerme siestas de 1 hora y media.

Ronca, pero niega pausas respiratorios ni despertares asfícticos.

Ánimo "estoy bastante bien". La madre refiere que está preocupado porque acaba de cambiar de colegio.

EXPLORACIÓN FÍSICA y EXPLORACIÓN NEUROLÓGICA

Normal.

JUICIO DIAGNÓSTICO

Hipersomnia a estudio.

PLAN

Se solicita analítica, serologías y PSGTLM.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

-RM cerebral: Sistema ventricular de tamaño y morfología dentro de la normalidad sin apreciarse lesiones ocupantes de espacio a nivel supra o infratentorial. Línea media centrada. No se aprecian anomalías patológicas en la sustancia blanca. Pequeño quiste de la cisura coroidea derecha.

-Analítica: Bioquímica: normal. Hemograma y coagulación: normal. Función tiroidea: normal. Ferrocínética y vitaminas: normales. AntiDNA y ANA: negativos. **HLA DQ1 POSITIVO.**

-Serologías: negativas

-PSGTLM: **Se ha objetivado la hipersomnia diurna a expensas de sueño REM, compatible con el diagnóstico de Narcolepsia. Durante la última siesta se ha objetivado un episodio compatible con parálisis del sueño.** Se ha objetivado un Síndrome de Resistencia aumentada de la vía aérea superior durante el sueño de intensidad leve. Se ha objetivado marcado ronquido.

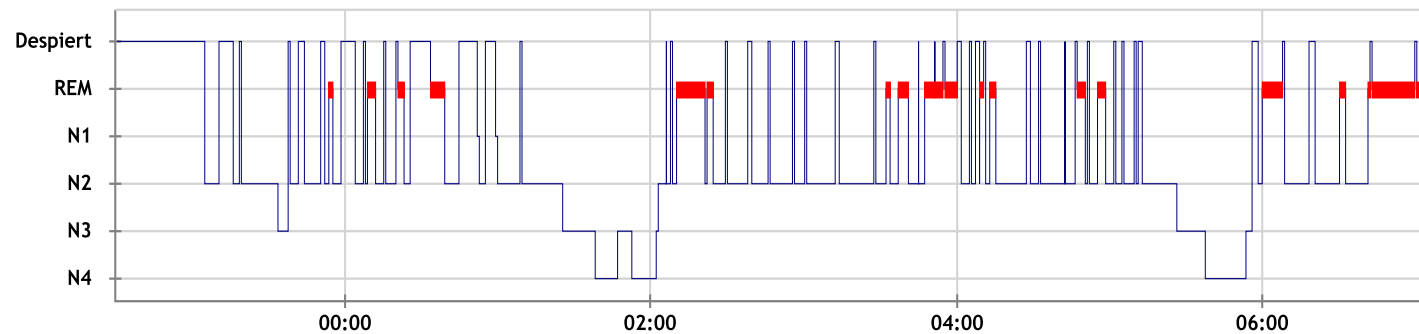
TRATAMIENTO

Se explica tratamiento no farmacológico y farmacológico.

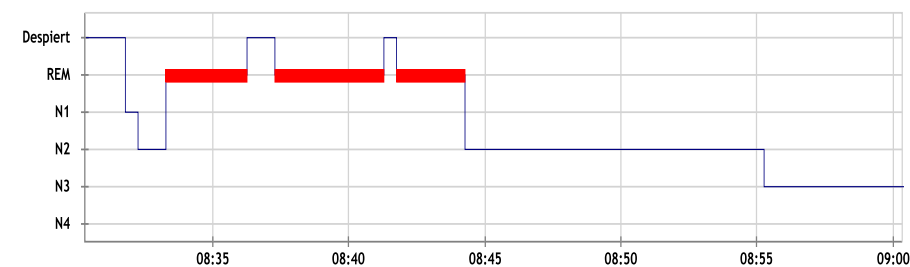
Se inicia tratamiento con oxibato sódico: 2,25-2,25 mg. Se va aumentando la dosis en consultas sucesivas hasta 3,75-3,75.

En la última revisión, se baja la dosis de oxibato sódico por pérdida importante de peso. Se añade metilfenidato por persistir ESD. La cataplejía, las alucinaciones y la parálisis de sueño están controladas.

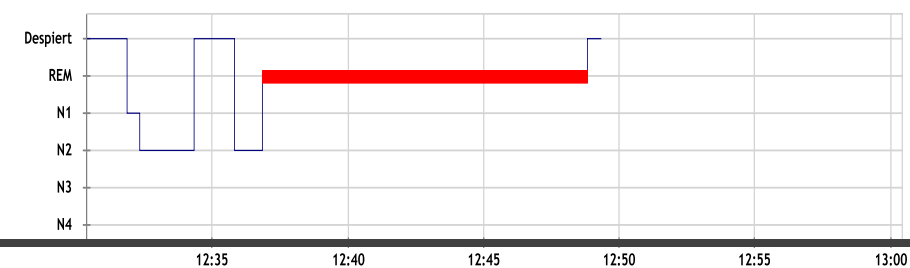
Hipnograma



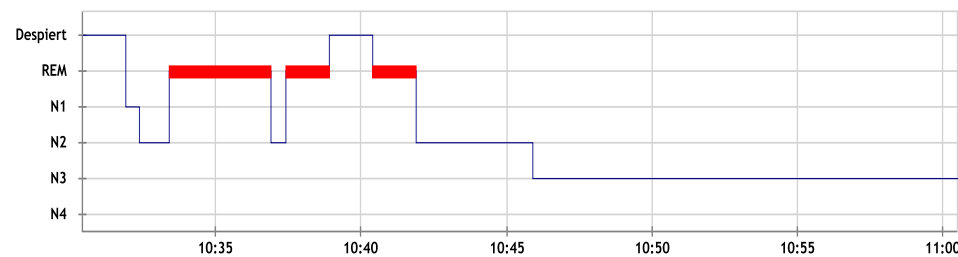
Hipnograma



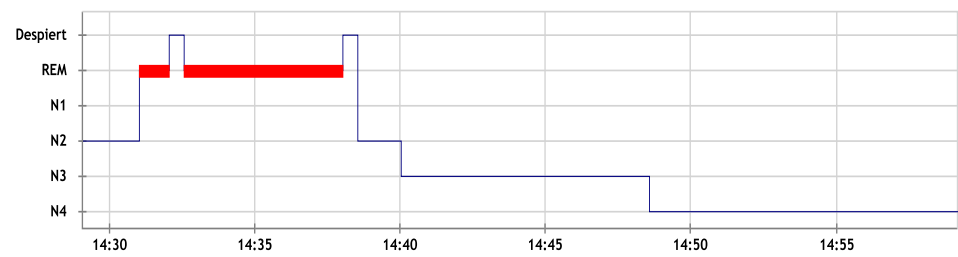
Hipnograma



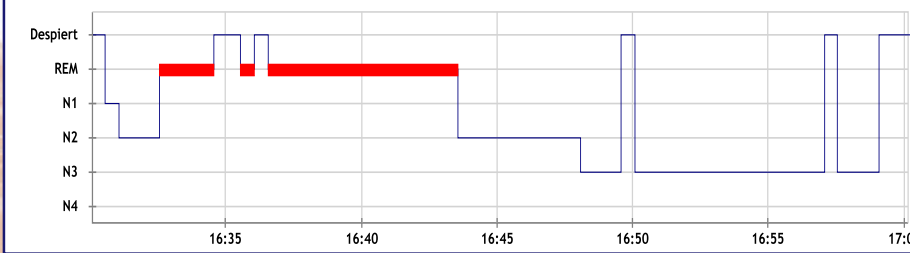
Hipnograma



Hipnograma



Hipnograma





No es arte
pequeño el de
dormir: para
llegar a
dominarlo,
hay que
pasarse todo
el día
despierto.

(Nietzsche)

			continuidad?	PSG			
ATC	Amitriptilina Clomipramina Doxepina Trimipramina Imipramina	Inhibidor de la recaptación de 5-HT > NA, antagonismo H1, M-ACh, α 1	Sí	↓ LS, ↑ ES, ↓ WASO, ↑ TTS, ↓↓ REM, ↑ REM	Sedación transitoria/ ↓↓ rendimiento transitorio	Insomnio + depresión, dolor, ansiedad	↑ PLM, ↑ SPI
	Desipramina Nortriptilina	Inhibidor de la recaptación de NA > 5-HT	No	↓ LS, ↓ ES, ↑ WASO, ↓ TTS, ↓↓ REM	No		↑ PLM
ISRS	Fluoxetina Paroxetina Citalopram Fluvoxamina	Inhibidor de la recaptación de 5-HT > NA, D	No	↓ LS, ↓ ES, ↑ WASO, ↓ TTS, ↓ REM	No, pero sí con dosis altas/no (mínimas con paroxetina)	Seguros en SAHS	↑ PLM, ↑ SPI, ↑ TCSR
IRSN	Venlafaxina Duloxetina	Inhibidor dual de la recaptación de 5-HT > NA	No	↓ ES, ↑ WASO, ↓ TTS, ↓ REM	Insomnio y sedación		↑ PLM
AIRS	Trazodona Nefazodona	Inhibidor de la recaptación de HT, antagonismo 5-HT _{2A} , H1, α 1	Sí	↓ LS, ↑ ES, ↓ WASO, ↑ TTS Sin cambios REM	Sí/alteraciones mínimas en sujetos sanos, no en depresivos	Insomnio + depresión Abuso de sustancias	Priapismo PLM, ↑ SPI
NaSSAs	Mirtazapina	Antagonismo H1, M-ACh, α 1, α 2, 5-HT ₂ , 5-HT ₃	Sí	↓ LS, ↑ ES, ↓ WASO, ↑ TTS, ↓ LREM, ↑ SOL	Sí/alteración de la atención y conducción	Insomnio + depresión, TRS	Incremento ponderal Empeora el SPI ↑ PLM
IMAO	Fenelzina Moclobemida	Inhibidor de MAO-A, MAO-B	No	↑ LS, ↓ ES, ↑ WASO, ↓↓ REM			Insomnio, pesadillas tras supresión
IRND	Bupropión	Inhibidor de la recaptación de NA y DA	No	↓ ES, ↑ WASO, ↑ REM	No/no	No empeora PLM, SPI ni TCSR	Insomnio y pesadillas

↑: incremento; ↓: disminución; α : receptores α adrenérgicos; ATC: antidepresivos tricíclicos; AIRS: antagonistas de la serotonina e inhibidores de la recaptación; D: dopamina; ES: eficiencia del sueño; 5-HT: serotonina; IMAO: inhibidores de la enzima monoaminoxidasa; IRND: inhibidor de la recaptación de noradrenalina y dopamina; IRSN: inhibidores duales de la recaptación de serotonina-noradrenalina; ISRN: inhibidores selectivos de la recaptación de noradrenalina; ISRS: inhibidores selectivos de la recaptación de serotonina; LS: latencia del sueño; M-ACh: receptores muscarínicos; NA: noradrenalina; NaSSAs: antidepresivos noradrenérgicos y serotoninérgicos específicos; PLM: movimientos periódicos de las piernas; PSG: polisomnografía; SAHS: síndrome de apnea-hipopnea durante el sueño; SOL: sueño de ondas lentas; SPI: índice de piernas inquietas; TCSR: trastorno de conducta en sueño REM; TTS: tiempo total de sueño; WASO: tiempo de vigilia después del inicio del sueño.