

Narcolepsia en niños

E. Martínez-Salcedo^a, T. Lloret-Sempere^a, M. García-Navarro^b, M.F. Sellés-Galiana^b

NARCOLEPSY IN CHILDREN

Summary. Introduction. *Narcolepsy is a neurological disorder characterized by excessive somnolence during the daytime, with recurrent, irresistible episodes of sleepiness. The complete forms are associated with cataplexy, hypnagogic hallucinations and sleep paralysis. The incidence reported in adults is 4-10/10,000. A considerable proportion of adults consider their disorder to have started before the age of 15 years. It is essential to have neurophysiological confirmation of the short period of the onset of REM sleep for diagnosis.* Clinical case. *An 11 year old boy with diurnal hypersomnolence, behavior disorder and weight gain. He was evaluated in the Sleep Disorder Unit by polysomnography and the multiple latency test, which confirmed the suspicion of narcolepsy.* Conclusions. *Narcolepsy is a disorder which starts during childhood and usually goes unnoticed or is erroneously diagnosed and treated. At the present time there are valid criteria for the identification and diagnosis of children with this disorder. Treatment of these patients should be orientated towards adaptation of the environment to the child and prevention of the psychosocial problems which may be caused by this disorder, in view of the poor response to the drugs used.* [REV NEUROL 2001; 33: 1049-53]

Key words. *Childhood narcolepsy. Polysomnography. Treatment.*

INTRODUCCIÓN

La narcolepsia es un trastorno neurológico, descrito por Gelineau en 1880, caracterizado por somnolencia excesiva durante el día, con episodios recurrentes e irresistibles de sueño [1], que en las formas completas se asocia con cataplejía (80%), alucinaciones hipnagógicas (50-60%) y parálisis del sueño (40%), constituyendo la tetrada de síntomas reconocida en 1960 por Yoss y Daly [2] y que, por primera vez, se caracteriza desde el punto de vista neurofisiológico por Hishikawa en 1967 [3-7].

Se desconoce el defecto básico responsable y se dispone de un modelo experimental de narcolepsia en perros que demuestra una anomalía del sistema colinérgico-dopaminérgico genéticamente determinada, sobre la que actúan fuertes factores ambientales [8,9].

La incidencia comunicada en el adulto es 4-10/10.000 y se desconoce en la edad pediátrica, a pesar de que un porcentaje considerable de adultos reconoce su inicio antes de los 15 años de edad [10-14].

La expresión clínica en el niño está matizada por las características inherentes del proceso de maduración clínico y neurofisiológico del mismo [4].

Los síntomas cardinales no suelen estar presentes en el sujeto prepuberal y los criterios neurofisiológicos difieren de los del adulto [15,16].

El diagnóstico se basa en la existencia de los síntomas mencionados, junto con la confirmación neurofisiológica de los llamados SOREMP—períodos de inicio de sueño REM—[4,17].

Otros problemas van aparejados a la narcolepsia, como trastorno del sueño nocturno con múltiples despertares, terrores nocturnos y serios trastornos psicológicos secundarios a la repercusión del proceso en el entorno familiar y escolar, con deterioro importante de las relaciones sociales y del aprendizaje, y, en definitiva, conlleva una baja calidad de vida, a pesar de los esfuerzos médicos [18-20].

Presentamos un caso pediátrico y revisamos los aspectos particulares del síndrome, llamando la atención sobre la repercusión que tiene en la calidad de vida de los niños afectados.

CASO CLÍNICO

Varón de 11 años, remitido por hipersomnia diurna e incremento de peso.

—*Antecedentes familiares:* madre sana, GAV (303). Padre con somnolencia diurna y síndrome depresivo, con repercusión laboral.

—*Antecedentes personales:* gestación y parto, normales; peso al nacer 3.450 g; APGAR, 9/10; período neonatal, normal. Historia del desarrollo psicomotor, normal. Conducta escolar y aprendizaje, normales hasta el inicio del cuadro. Hábitos de sueño, adecuados. No había enfermedades previas de interés. Vacunas en regla.

—*Enfermedad actual:* tres años previos a la consulta, incremento del peso de 10 kg, junto a somnolencia diurna excesiva, con breves episodios irresistibles de sueño, que asocian percepción de luces al despertar y dificultad para iniciar las actividades tras el descanso nocturno. Refiere pérdida de tono corporal brusca sin caída al suelo, desencadenada por risa. La familia lo encuentra irritable, con labilidad emotiva, retraimiento social, con abandono de actividades deportivas, sin deterioro del aprendizaje escolar.

—*Examen físico:* peso, 44 kg (p90-97); talla: 141 cm (p50); PC, 55 cm (p75-90). BEG. Obesidad leve troncular, múltiples nevos pigmentarios, no dismorfias. ACP, normal; resto de examen general, normal.

—*Examen neurológico:* consciente, con funciones superiores conservadas e impresión de psiquismo normal. Leve ptosis palpebral bilateral; resto de pares, cerebelo y vías largas, normales. Fondo de ojo, normal.

—*Exámenes complementarios:* hemograma, fórmula y VSG, normales. Bioquímica ordinaria: colesterol total, 220 mg/dl; resto, normal. Proteinograma: normal. CPK, 319 u/L; control, 81 u/L. LDH, 516 u/L; control 358 u/L; aldolasa, 5,4 u/L. Estudio hormonal: TSH, 5,57 mU/L; T-4 libre, 1,2 ng/dl; tiroglobulina, 4,9 ng/ml. ACTH matutina: 31,6 pg/ml; cortisol matutino, 11,5 mcg/dl; cortisol libre urinario, 17 mcg/24 h. Ácido antitiroglobulina y anti-TPO, negativos. Estudio metabólico basal: ácido láctico, 15 mg/dl; ácido pirúvico, 0,1 mg/dl; amonio sérico, 35 mg/dl. Aminoácidos en suero y orina y ácidos orgánicos en orina, normales. Ácidos grasos de cadena larga, normal. Carnitina libre, 10,4 mg/dl. Cobre en suero, 108 mcg/dl; cobre en orina, 3 mcg/24 h; ceruloplasmina, 46 mg/dl. Estudio genético: antígenos HLA, DR 2 [15], 3 [17]/DQw 6,2/DR 51,52. Estudio de imagen: TC craneal, normal. RM encefálica, normal.

—*Estudio neurofisiológico:* EMG y VCN, normal. EEG ordinario, con privación de sueño: registro en vigilia y etapas I, II de sueño lento, normal.

Tras la exclusión de un amplio diagnóstico diferencial, y con la sospecha de síndrome de narcolepsia, se evalúa en el Servicio de Neurofisiología Clínica mediante cuestionario EPWORTH, polisomnografía (PSG) y test de latencias múltiples de sueño (MSLT).

Recibido: 18.04.01. Aceptado tras revisión externa sin modificaciones: 03.05.01.

^a Servicio de Pediatría. ^b Servicio de Neurofisiología. Hospital General Universitario de Alicante. Alicante, España.

Correspondencia: Dr. Eduardo Martínez Salcedo. Consulta de Neuropediatría. Servicio de Pediatría. Hospital General Universitario de Alicante. Maestro Alonso, 109. E-03010 Alicante. E-mail: martinez_edu@gva.es

© 2001, REVISTADENEUROLOGÍA

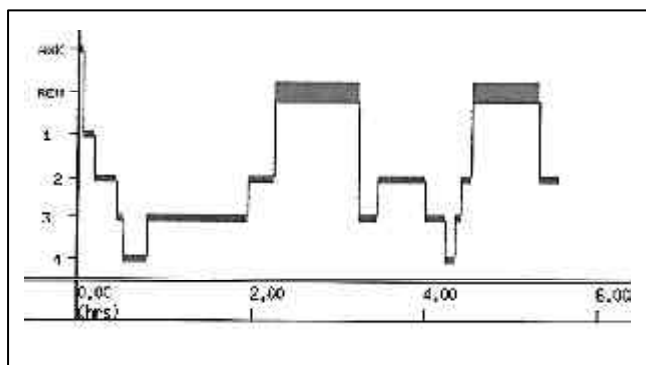


Figura 1. Polisomnografía de sueño nocturno normal.

El cuestionario reveló una calidad de sueño buena, con sensación de descanso nocturno y diurno y recuerdo claro de los sueños. Un tiempo de conciliación breve y una duración media de 10 horas de sueño nocturno, con siestas breves vespertinas. No mostró despertares anormales, movimientos de piernas durante la noche, apneas, ronquidos ni cefaleas al levantarse. Somnolencia mayor con actividades rutinarias. Buen rendimiento escolar. Trastornos de conducta.

El estudio polisomnográfico de sueño nocturno espontáneo mostró una buena eficiencia y profundización (98%), detectándose fases I, II, III y IV de sueño no REM y dos episodios de sueño REM (Fig. 1).

El EEG de sueño presentó grafoelementos característicos de las distintas fases, sin anomalías focales ni actividad paroxística.

No se detectaron apneas o hipoapneas patológicas, ni desaturaciones patológicas durante el registro.

El test de latencias múltiples de sueño registró latencias de sueño inferiores a cuatro minutos, en los cuatro trazados practicados (Fig. 2).

Conclusión: estudio compatible con narcolepsia.

Se inició tratamiento con metilfenidato, en dosis de 0,3 mg/kg, con ajuste posterior y apoyo psicológico al medio familiar. La eficacia del tratamiento, referida por la familia y el tutor, ha sido escasa y hemos encontrado serias dificultades para llevar a cabo medidas no farmacológicas.

DISCUSIÓN

La narcolepsia no es una enfermedad infrecuente. La prevalencia se ha estimado en torno al 0,02-0,18% de la población general [14,21].

En Europa se ha comunicado una cifra de 0,04% [22], con una baja incidencia en la edad pediátrica y un pico en la segunda década; por ello, es importante considerarla especialmente en niños prepuberales, con el fin de evitar un retraso en el diagnóstico y en su tratamiento [23,24].

En nuestro caso, la duración del cuadro antes del diagnóstico fue de casi tres años, durante los cuales se consideraron otras entidades de carácter endocrino: hipotiroidismo o fallo adrenal, entidades neuromusculares y neurometabólicas.

Genética de la narcolepsia

La tipología HLA se ha recomendado como test de ayuda para el diagnóstico de narcolepsia [25], en concreto el marcador DQB1-0602, presente en el 83-100% de los casos [26]; sin embargo, este marcador no es necesario ni suficiente para el diagnóstico, ya que se han comunicado casos sin su hallazgo [16].

En nuestro paciente se determinó el haplotipo HLA, resultando la presencia del antígeno mayor de histocompatibilidad DQw6, referido como el más ligado al síndrome [4].

Los modelos actuales en animales han revelado evidencias de que la transmisión del proceso es multifactorial, con al menos dos genes, de los que uno no está relacionado con los antígenos del sistema HLA, y los estudios de concordancia en gemelos narco-

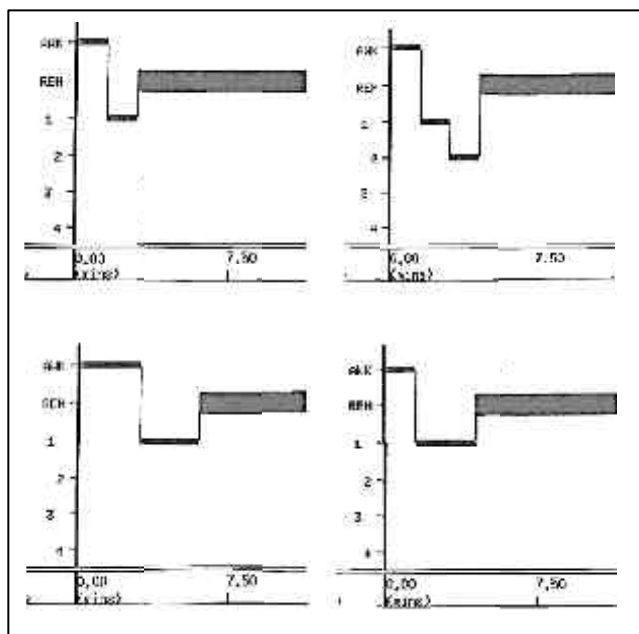


Figura 2. Test de latencias múltiples (MSLT): dos o más SOREMP <10 minutos.

lépticos unicigotos demuestran la importancia de factores ambientales en los sujetos genéticamente condicionados [27].

Patogenia

Los conocimientos actuales proceden de los estudios farmacológicos y bioquímicos sobre perros narcolépticos y de la neurofisiología de humanos afectados.

Desde 1970 se emplea una variedad genética de Doberman que padece narcolepsia, cataplejía y frecuente intrusión REM en vigilia. Se observó que la administración de fármacos muscarínicos (colinérgicos) provocaba ataques de cataplejía, mientras que los fármacos anticolinérgicos interrumpían los síntomas, y que los receptores implicados se encontraban en determinadas áreas del SNC del animal—formación reticular pontina, amígdala, sistema límbico relacionado con el control de las emociones—. También se comprobó que los bloqueadores de la recaptación de noradrenalina provocaban cataplejía. Estos hallazgos sugieren que una anomalía de la interacción colinérgica-dopaminérgica subyace en los pacientes narcolépticos [28].

La fuerte asociación del trastorno a determinados antígenos HLA (DQ), ligado a trastornos autoinmunes, indujo la posibilidad de una patogenia autoinmune [29], pero no se han encontrado evidencias de respuestas autoinmunes en líquido cefalorraquídeo (LCR) de humanos y animales de una manera contundente [30-32], ni de marcadores de lesión (NAA, Cr, P-Cr) en región pontina mediante espectroscopía por RM [33].

La monitorización del sueño y el análisis espectral del mismo revelan que los pacientes tienen 'microsueños' repetidos a lo largo del día en el test de latencias múltiples (MSLT), lo que les impide un normal procesado de la información; también presentan una menor cantidad de sueño delta (lento) que los controles durante la polisomnografía nocturna, lo que deteriora el descanso nocturno [8].

El estudio conjunto del reflejo 'H' y el registro EEG revela que los pacientes narcolépticos sufren durante los ataques de cataplejía una intrusión del sueño REM en vigilia, junto con alucinaciones parecidas a las que ocurren al despertar del sueño normal [8].

Tabla I. Problemas escolares.

Pobre atención y concentración
Irritabilidad y labilidad emocional
Dificultad para realizar tareas largas
Problemas de memoria
Enfado de profesores y padres por somnolencia y cataplejías
Falsas acusaciones de adicción a drogas
Olvidos y tardanzas
Aislamiento social y deterioro de la participación en actividades escolares
Problemas disciplinarios por excesiva somnolencia
Dificultad para los deportes por somnolencia o cataplejía
Problemas para recibir el tratamiento durante las horas escolares

Manifestaciones clínicas del niño con narcolepsia

La asociación de somnolencia excesiva con cataplejía, alucinaciones hipnagógicas y la parálisis del sueño constituye la tetrada clásica que rara vez está presente al inicio del cuadro [4, 16]:

- *Somnolencia excesiva.* Constituye el síntoma más común en los niños con narcolepsia. Se expresa por la persistencia de siestas a una edad no habitual –más allá de los 3-4 años– y por una conducta hiperactiva, especialmente en los más pequeños, que pasa inadvertida [34-40]. Al margen de los accesos de sueño, persiste un bajo nivel de alerta durante todo el día, que explica el deterioro del rendimiento en el aprendizaje y que puede persistir a pesar del tratamiento [41]. Los pacientes narcolépticos muestran una mala delimitación entre el estado de sueño y vigilia. La duración de los sueños varía de minutos a horas, con sensación de frescor tras el despertar [41]. Nuestro caso mostraba este síntoma referido por terceras personas y comprobado en la sala de espera de la consulta, ya que el niño negaba la sintomatología, como se ha comunicado.
- *Cataplejía.* Es un fallo abrupto y reversible del tono muscular segmentario o global, desencadenado por emociones tales como risa, disgusto o sorpresa, durante las cuales no existe pérdida de conciencia. La atonía no afecta a la musculatura extraocular ni respiratoria y puede ocasionar la caída al suelo o únicamente la flexión del tronco [41]. Constituye el síntoma guía que alerta sobre este proceso, apareciendo antes o al inicio de la narcolepsia; para muchos autores constituye un criterio de gran valor diagnóstico, hasta el punto de considerar a la narcolepsia aislada como entidad separada de los que no la muestran [4, 16]. Nuestro caso refería un fallo parcial del tono postural que obligaba al niño a flexionar el tronco y al que inicialmente no se le dio importancia.
- Las parálisis del sueño y las alucinaciones hipnagógicas son poco frecuentes en los niños y rara vez síntomas de inicio, pero se han de tener presentes, dado que algunos niños no las expresan [23, 36]. Nuestro paciente refería alucinaciones visuales simples al des-

pertar: ‘veo sombras y figuras blancas alrededor de las puertas cuando me despierto’.

Otros síntomas asociados incluyen conductas automáticas, pobre rendimiento intelectual y sueño nocturno irregular [16].

En otros casos, el cuadro viene dominado por un trastorno de la conducta, con hiperactividad, y no son infrecuentes los problemas escolares en los afectados, motivo por el cual se remiten al neuropediatra.

La depresión se ha identificado como un trastorno comórbido en un notable número de niños con narcolepsia y, de hecho, existe un cierto solapamiento entre ambos cuadros, sugiriéndose una base común, sin que por el momento existan pruebas de ello [4, 42].

Lo que sin duda es evidente es que los pacientes con narcolepsia tienen el riesgo de desarrollar una depresión exógena.

El aspecto más trágico del problema lo constituye el gran impacto que tiene sobre la vida diaria del niño, que experimenta una continua disrupción de las experiencias vitales y una mayoría de problemas psicosociales, con absentismo escolar y laboral, adicción a drogas y conductas sexuales de riesgo [4] (Tabla I).

Nuestro paciente experimentó un trastorno de conducta y del humor, alejándose de los deportes y actividades deportivas previas y mostrando hostilidad en las distintas entrevistas, con humor hosco, irritabilidad y labilidad afectiva; por ello, se solicitó intervención psicológica.

Diagnóstico de narcolepsia

En ausencia de cataplejía, el diagnóstico de narcolepsia es más difícil, ya que otras condiciones médicas pueden presentar somnolencia (Tabla II).

Por otra parte, las anomalías descritas del sueño REM también están presentes en otros trastornos del sueño [6, 43-45].

En niños menores de 8 años no se dispone de un test objetivo y el diagnóstico se realiza cuando, junto a la clínica referida y EEG y RM normales, se excluyen otros procesos, como síndrome de las piernas inquietas y apneas obstructivas, mediante polisomnografía (PSG) completa [4].

En niños mayores de 8 años existe la posibilidad de confirmar la sospecha mediante PSG nocturna y MSLT, en la mañana siguiente [4, 44, 46-48].

El MSLT consiste en cuatro o cinco registros de sueño diurno de 20 minutos, separados entre sí por dos horas, durante las cuales el sujeto se monitoriza en un lugar confortable y oscuro. Se determina el tiempo desde el cierre de luz ambiental y el inicio del sueño REM (SOREMP), y la latencia media de inicio del sueño de los períodos registrados. En adultos, el tiempo medio normal de latencia es de 10 minutos. Se considera que los niños de 8-11 años se encuentran fisiológicamente hipervigilantes, por lo que existe acuerdo en considerar patológica la existencia de al menos dos períodos SOREMP inferiores a 10 minutos y cuando la latencia media de inicio de sueño es inferior a 5 minutos [16].

Según los distintos autores se debe mantener un cierto índice de sospecha de enfermedad neurológica (enfermedad de Niemann-Pick, tumor diencefálico, enfermedad de Norries) en los niños prepuberales, si la cataplejía domina el cuadro clínico [49], si el estudio HLA es negativo o si la polisomnografía no es compatible [16].

Tratamiento de la narcolepsia

La piedra angular del tratamiento es la adecuada educación y el apoyo al paciente y a los responsables educativos. Aunque la medicación estimulante es un importante componente del trata-

Tabla II. Diagnóstico diferencial de somnolencia diurna.

Trastornos del sueño
Hipersomnia idiopática
Síndrome de apnea obstructiva del sueño
Síndrome de las piernas inquietas
Trastornos psiquiátricos
Depresión
Trastorno oposicional/desafiante
TDAH
Trastorno de conversión
Psicosis
Abuso de sustancias
Epilepsia nocturna
Alteraciones endocrinas
Hipocortisolismo
Hipotiroidismo
Distrofia miotónica
Encefalitis
Tumor diencefálico
Síndrome de Turner
Timona
Enfermedad de Norries

miento, rara vez permite alcanzar unos niveles de alerta homogéneos durante el día [4].

La American Sleep Disorders Association (ASDA) recomiendan el uso de psicoestimulantes [23,50].

En la mayoría de los centros se emplean metilfenidato, dextroanfetamina o pemolina, estableciendo la dosis diaria de acuerdo con los efectos secundarios y la respuesta clínica al tratamiento de la hipersomnolencia.

Los efectos farmacológicos incluyen aumento de la atención, descenso de la fatiga y mejora en la ejecución de algunas tareas. Las investigaciones sitúan su acción sobre los dos sistemas dopaminérgicos mayores del SNC: mesocorticolímbico y negroestriatal.

Debido a que los fármacos clásicos están provistos de efectos secundarios y riesgo de adicción, se ha desarrollado modafinilo, una molécula que actúa de modo diferente y que no participa en la liberación del dopamina-noradrenalina [50].

No existe experiencia de su empleo en menores de 18 años, pero en adultos ha demostrado una superioridad clara al tratamiento tradicional, con muchos menos efectos secundarios y una normalización del registro de sueño [7].

Un objetivo básico es mantener unos buenos niveles de alerta

Tabla III. Fármacos más comunes empleados en el síndrome de narcolepsia.

Tratamiento de hipersomnolencia	
Dextroanfetamina	2,5-40 mg/día
Metilfenidato	5-60 mg/día
Pemolina	37,5-112,5 mg/día
Modafinilo	100-400 mg/día
Tratamiento de cataplejía, parálisis del sueño, alucinaciones	
Clomipramina	25-100 mg/día
Fluoxetina	20-60 mg/día

durante las horas más importantes del día, como en la escuela o en eventos sociales.

En general, se recomiendan descansos farmacológicos los fines de semana, con la finalidad de evitar tolerancia, aunque otros autores los emplean todos los días.

En niños con cataplejía incapacitante se indican antidepresivos tricíclicos no sedantes, como clomipramina, añadidos al psicoestimulante (Tabla III).

Varias medidas no farmacológicas contribuyen a mejorar la calidad de vida de los niños con narcolepsia, como el establecimiento de un horario de siestas regular, incluyendo un adecuado sueño nocturno [12]. Las siestas programadas de 20-30 minutos alivian la somnolencia del día, pero muchos niños las encuentran muy disruptivas o impracticables por las actividades del colegio. Es necesario adaptar el horario al niño, y no el niño al horario.

Es importante un contacto estrecho entre médico y tutor para monitorizar el nivel de alerta y poder ajustar el tratamiento médico.

Hay que asegurar la toma de medicación, especialmente en los adolescentes.

Se debe redactar un informe para justificar los cambios ambientales y escolares que el niño necesita.

Los adolescentes no deben conducir, tomar alcohol ni participar en deportes de riesgo. Estas limitaciones constituyen serios problemas de integración para los pacientes.

Es preciso alentar a los niños a que practiquen una gimnasia regular, dada la tendencia a la obesidad y al deterioro de la autoestima.

El médico debe estar atento a posibles indicadores de problemas emocionales, como la depresión, y realizar la oportuna consulta psiquiátrica.

CONCLUSIONES

La narcolepsia es una enfermedad de inicio en la infancia que habitualmente pasa desapercibida o es erróneamente diagnosticada y tratada. Existen actualmente criterios válidos para identificar y diagnosticar a los niños con el trastorno, siendo necesarias unidades especializadas en patología del sueño. El tratamiento de estos pacientes debe orientarse a la adaptación del entorno al niño y la prevención de problemas psicosociales que origina, dada la pobre respuesta a los fármacos empleados.

BIBLIOGRAFÍA

1. Passouant P. Doctor Gelineau (1828-1906): narcolepsy centennial. *Sleep* 1981; 4: 135-42.
2. Yoss RE, Daly DD. On the treatment of narcolepsy. *Med Clin North Am* 1968; 52: 781-7.
3. Hishikawa Y. Neurophysiological characteristics of narcoleptic symptoms. *Rev Neurol (Paris)* 1967; 116: 675-6
4. Merrill S, Wise MD. Childhood narcolepsy. *Neurology* 1998; 50 (Suppl 1): S37-42.

5. Diagnostic Classification Steering Committee. Thorpy MJ, Chairman. The international Classification of Sleep Disorders: diagnostic and coding manual. Rochester MN: American Sleep Disorders Association; 1990.
6. Baker TL, Guilleminault C, Nino-Murcia G, Dement WC. Comparative polysomnographic study of narcolepsy and idiopathic central nervous system hypersomnia. *Sleep* 1986; 9: 232-42.
7. Zorick F, Roehrs T, Koshorek G. Pattern of sleepiness in various disorders of daytime somnolence. *Sleep* 1982; 5: S165-74.
8. Guilleminault C, Heinzer R, Mignot E. Investigations into the neurologic basis of narcolepsy. *Neurology* 1998; 50 (Suppl 1): S8-15.
9. Mignot E. Genetic and familial aspects of narcolepsy. *Neurology* 1998; 50 (Suppl 1): S16-22.
10. Parkes JD, Clift SJ, Dahlitz MJ, Chen SY, Dunn G. The narcoleptic syndrome (editorial). *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1995; 4: 113-8.
11. Challamel MJ, Mazzola ME, Nevsimalova S, Cannard C, Louis J, Revol M. Narcolepsy in children. *Sleep* 1994; 17: 517-20.
12. Honda Y, Juji T, eds. HLA in narcolepsy: Japanese experiences. In Honda Y, Juji T, eds. HLA in narcolepsy. Berlin: Springer-Verlag; 1988. p. 24-7.
13. Dement WC, Carskadon M, Ley R. The prevalence of narcolepsy. *Sleep Res* 1973; 2: 147.
14. Lavie P, Peled R. Narcolepsy is a rare disease in Israel (letter). *Sleep* 1987; 10: 608-9.
15. Young D, Zorick F, Wittig R, Roehrs T, Roth T. Narcolepsy in a pediatric population. *Am J Dis Child* 1988; 142: 210-3.
16. Stores G. Recognition and management of narcolepsy. *Arch Dis Child* 1999; 81: 519-24.
17. Carskadon MA, Dement WC, Mitler MM. Guidelines for the multiple sleep latency test (MSLT); a standard measure of sleepiness. *Sleep* 1986; 9: 519-34.
18. Broughton R, Ghanem Q, Hishikawa Y, Sugita Y, Nevsimalova S, Roth B. Life effects of narcolepsy in 180 patients from North America, Asia, and Europe compared to matched controls. *Can J Neurol Sci* 1981; 8: 299-304.
19. Kales A, Soldatos CR, Bixler EO. Narcolepsy-cataplexy, II: psychosocial consequences and associated psychopathology. *Arch Neurol* 1982; 39: 169-71.
20. Goswami M, Pollak CP, Cohen FL, Thorpy MJ, Kavey NB, Kutscher AH, eds. Psychosocial aspects of narcolepsy. New York: Haworth Press; 1992.
21. Solomon P. Narcolepsy in Negroes. *Dis Nerv Syst* 1945; 6: 179-83.
22. Ohayon MM, Priest RG, Caulet M, Guilleminault C. Hypnagogic and hypnopompic hallucinations: pathological phenomena? *Br J Psychiatr* 1996; 169: 459-67.
23. Yoss RE, Daly DD. Narcolepsy in children. *Pediatrics* 1960; 25: 1025-33.
24. Kotagal S. Narcolepsy in children. *Semin Pediatr Neurol* 1996; 3: 36-43.
25. Juji T, Matsuyuki K, Tokunaga K, Naohara T, Honda Y. Narcolepsy and HLA in the Japanese. *Ann N Y Acad Sci* 1988; 540: 106-14.
26. Nevsimalova S, Mignot E, Sonka K, Arrigoni J. Familial aspects of narcolepsy-cataplexy in the Czech Republic. *Sleep* 1997; 20: 1021-6.
27. Hublin C, Kaprio J, Partinen M. The prevalence of narcolepsy: an epidemiological study of the Finnish Twin Cohort. *Ann Neurol* 1994; 35: 709-16.
28. Delashaw JB Jr, Foutz AS, Guilleminault C, Dement WC. Cholinergic mechanisms and cataplexy in dogs. *Exp Neurol* 1979; 66: 745-57.
29. Parkes JD, Langdon N, Lock C. Narcolepsy and immunity. *Br Med J* 1986; 292: 359-60.
30. Carlander B, Eliaou JF, Billiard M. Autoimmune hypothesis in narcolepsy. *Neurophysiol Clin* 1993; 23: 15-22.
31. Erlich SS, Itabashi HH. Narcolepsy: a neuropathologic study. *Sleep* 1986; 9: 126-32.
32. Mignot E, Tafti M, Dement WC, Grumet FC. Narcolepsy and immunity. *Adv Neuroimmunol* 1995; 5: 23-37.
33. Ellis CM, Simmons A, Lemmens G. Proton spectroscopy in the narcoleptic syndrome. Is there evidence of a brainstem lesion? *Neurology* 1998; 50 (Suppl 1): S23-6.
34. Wise MS, Johnson A, Glaze DG, Frost JM Jr. Clinical and polysomnographical findings in childhood onset narcolepsy. *Ann Neurol* 1993; 34: 78 [abstract].
35. Dahl RE, Holttun J, Trubnick L. A clinical picture of child and adolescent narcolepsy. *J Am Acad Child Adolesc Psychiatry* 1994; 33: 834-41.
36. Wise M, Guilleminault S. Clinical features of childhood narcolepsy. *Sleep Res* 1996; 25: 390 [abstract].
37. Lenn NJ. HLA-DR2 in childhood narcolepsy. *Pediatr Neurol* 1986; 2: 314-5.
38. Wittig R, Zorick F, Roehrs T, Sicklesteel J, Roth T. Narcolepsy in a 7-year old child. *J Pediatr* 1983; 102: 725-7.
39. Guilleminault C, Pelayo R. Narcolepsy in children. *Ann Neurol* 1998; 43: 135-42.
40. Kotagal S. Narcolepsy in children. *Semin Pediatr Neurol* 1996; 3: 36-43.
41. Goswami M. The influence of clinical symptoms on quality of life in patient with narcolepsy. *Neurology* 1998; 50 (Suppl 1): S31-6.
42. Reimao R, Lemmi H. Narcolepsy in childhood and adolescence. *Arq Neuro-Psiquiatr* 1991; 49: 260-4.
43. Kotagal S, Hartse KM, Walsh JK. Characteristics of narcolepsy in preteenaged children. *Pediatrics* 1990; 85: 205-9.
44. Aldrich MS. The clinical spectrum of narcolepsy and idiopathic hypersomnia. *Neurology* 1996; 46: 393-401.
45. Diagnostic Classification Steering Committee of the American Sleep Disorders Association. The International classification of sleep disorders: diagnostic and coding manual. Rochester MN: American Sleep Disorders Association; 1990.
46. Guilleminault C, Pelayo R. Narcolepsy in children: a practical guide to its diagnosis, treatment and follow-up. *Pediatr Drugs* 2000; 2: 1-9.
47. Kotagal S, Goulding P. The laboratory assessment of daytime sleepiness in childhood. *J Clin Neurophysiol* 1996; 13: 208-18.
48. Stahl SM, Layzer RB, Aminoff MJ, Townsend JJ, Feldon S. Continuous cataplexy in a patient with a midbrain tumor: the limp man syndrome. *Neurology* 1980; 30: 1115-8.
49. Vossler DG, Wyler AR, Wilkus RJ, Gardner-Walker G, Vlcek BW. Cataplexy and monoamine oxidase in Norrie disease. *Neurology* 1996; 46: 1258-61.
50. June M. Treatment modalities for narcolepsy. *Neurology* 1998; 50 (Suppl 1): S43-8.

NARCOLEPSIA EN NIÑOS

Resumen. Introducción. La narcolepsia es un trastorno neurológico caracterizado por somnolencia excesiva durante el día, con episodios recurrentes e irresistibles de sueño, que asocia en las formas completas cataplejía, alucinaciones hipnagógicas y parálisis del sueño. La incidencia comunicada en el adulto es 4-10/10.000. Un porcentaje considerable de adultos reconoce su inicio antes de los 15 años de edad. Es imprescindible la confirmación neurofisiológica de los períodos cortos de inicio de sueño REM. Caso clínico. Varón de 11 años, con hipersomnolencia diurna, trastorno de conducta y aumento de peso, que se evaluó en Unidad de Trastornos del Sueño mediante polisomnografía y test de latencias múltiples, confirmando la sospecha de narcolepsia. Conclusiones. La narcolepsia es una enfermedad de inicio en la infancia y que habitualmente pasa desapercibida o erróneamente diagnosticada y tratada. Existen actualmente criterios válidos para identificar y diagnosticar a los niños con el trastorno. El tratamiento de estos pacientes debe orientarse a la adaptación del entorno al niño y la prevención de problemas psicosociales que origina, dada la pobre respuesta a los fármacos empleados. [REV NEUROL 2001; 33: 1049-53]

Palabras clave. Infancia. Narcolepsia. Polisomnografía. Tratamiento.

NARCOLEPSIA EM CRIANÇAS

Resumo. Introdução. A narcolepsia é uma perturbação neurológica caracterizada por sonolência diurna excessiva, com episódios recorrentes e irresistíveis de sono, que nas formas completas associa cataplexia, alucinações hipnagógicas e paralisia do sono. A incidência comunicada no adulto é de 4-10/10.000. Uma percentagem considerável de adultos reconhece o seu início antes dos 15 anos de idade. É imprescindível a confirmação neurofisiológica dos períodos curtos de início do sono REM. Casoclinico. Rapaz de 11 anos, com hipersonolência diurna, perturbação do comportamento e aumento de peso, que foi avaliado na Unidade de Perturbações do Sono por polisomnografia e teste de latências múltiplas (MSLT), que confirmaram a suspeita de narcolepsia. Conclusões. A narcolepsia é uma doença de início na infância e que habitualmente passa despercebida ou é erradamente diagnosticada e tratada. Atualmente existem critérios válidos para identificar e diagnosticar as crianças com esta perturbação. O tratamento destes doentes deve ser orientado para a adaptação do meio ambiente da criança e para a prevenção de problemas psicossociais que a doença origina, dada a fraca resposta aos fármacos utilizados. [REV NEUROL 2001; 33: 1049-53]

Palavras chave. Infância. Narcolepsia. Polisomnografia. Tratamento.