

Miriam Ravelo León

AON1030

Narcolepsia domesticada

Autores

Miriam Ravelo León

Afiliaciones

Servicio de Neurología, Hospital Universitario de Salamanca (M. Ravelo León)

Correspondencia

Miriam Ravelo León,
Hospital Universitario de Salamanca,
España

E-mail

miriam.raveloleon@gmail.com

Caso clínico. Presentamos el caso de una paciente con narcolepsia de tipo 1 a la que los diferentes tratamientos farmacológicos no consiguieron mejorar su excesiva somnolencia diurna ni los objetivos profesionales deseados. **Conclusión.** La combinación de su experiencia personal en la aplicación de siestas estratégicamente situadas y el uso de pitolisant permitió el desempeño más eficiente de su actividad laboral.

Introducción

La narcolepsia de tipo 1 es uno de los trastornos del sistema nervioso central que produce hipersomnolencia con gran repercusión laboral. Los pacientes frecuentemente desarrollan déficits funcionales en múltiples áreas. En ocasiones no es suficiente el tratamiento farmacológico, y es necesaria por parte del paciente una adecuada capacidad de introspección para apreciar sus limitaciones y potencialidades.

Presentación del caso

Mujer de 45 años que padece hipersomnolencia diurna y episodios de parálisis generalizada, de comienzo brusco y breve duración, desencadenados por la risa o estímulos emocionales intensos. Padece parálisis hípnicas y alucinaciones hipnagógicas. Está en tratamiento con modafinilo, clomipramina y pitolisant con mejoría sintomática, aunque continúa requiriendo siestas programadas, cuyo efecto reparador no se ha reducido con el uso del pitolisant. No toleró el tratamiento con oxibato sódico por aparición de sonambulismo.

Resultados

Miriam Ravelo León

- Test de latencias múltiples. Latencia media del sueño menor a ocho minutos. Entradas en sueño REM en tres de los test realizados. Hallazgos compatibles con hipersomnia grave característicos de narcolepsia.
- Cuestionario de Pittsburg. Antes de introducir el pitolisant al tratamiento: 6 puntos; después de introducirlo: 5 puntos.
- Escala de somnolencia de Epworth. Antes de introducir el pitolisant al tratamiento: 19 puntos; después de introducirlo: 11 puntos.

Discusión

En este contexto, como dejan claras las guías europeas para el manejo de la narcolepsia en adultos y niños, los tratamientos no farmacológicos son de vital importancia. La discusión de estrategias, como las siestas regulares, el ejercicio, los buenos hábitos de sueño y los horarios regulares [1], ayudan en la convivencia con esta patología.

Las siestas programadas mejoran la capacidad de mantener la vigilia en pacientes con narcolepsia [2]. El período refractario al sueño suele extenderse durante 90-120 minutos, por lo que recomendar a los pacientes la realización de una a tres siestas programadas a lo largo del día puede tener muy buenos resultados en la reducción de la dosificación farmacológica. El mecanismo fisiológico de las siestas reparadoras en la narcolepsia no se conoce completamente, pero es posible que intervengan factores homeostáticos, sobre todo reactivos, y ultradianos del sueño. Este fenómeno lo conocen los pacientes de una manera intuitiva, ya que lo experimentan desde que comienzan con los síntomas de hipersomnolencia. En cuento al caso presentado, la paciente utiliza las siestas (de menos de cinco minutos de duración) incluso durante el horario de trabajo para incrementar su productividad durante los minutos siguientes.

Por otra parte, se ha demostrado que el pitolisant reduce de una forma clínicamente significativa la somnolencia diurna excesiva y los episodios de cataplejía en pacientes con narcolepsia de tipo 1 [2], por lo que es reseñable el hecho de que en el caso expuesto no ha interferido en el efecto reparador de las siestas y ha contribuido a la mejoría de la calidad de vida de la paciente sin interferir en sus estrategias para convivir con la narcolepsia. Desconocemos el mecanismo, pero tal vez esté en la conservación e incluso el incremento de la neurotransmisión histaminérgica que nace del núcleo tuberomamilar hipotalámico. Estas neuronas desempeñan un papel crucial en el mantenimiento de la vigilia y permanecen activas durante la cataplejía, lo que ayuda a preservar la conciencia. La actividad aumentada de estas neuronas en la narcolepsia se debe al intento compensatorio ante la pérdida de hipocretina/orexina y el déficit resultante en impulso adrenérgico excitatorio [3]. El pitolisant es un agonista inverso del autorreceptor presináptico H3 de la histamina [4], que teóricamente reduce su actividad inhibitoria por debajo de las tasas basales y, por lo tanto, funciona más eficazmente que los antagonistas H3 para incrementar la actividad neuronal histaminérgica en el cerebro y promover así la vigilia.

Por lo tanto, debemos instruir a los pacientes a aprovechar los períodos refractarios de sueño y no esperar a que los descubran por experiencia propia.

Conclusiones

Se debe instruir a los pacientes para que sean conscientes de la gravedad y la cronología de su hipersomnolencia. Algunos notan la progresión rápida de la somnolencia, mientras

Miriam Ravelo León

que otros caen en sueño irresistible sin poder tomar ningún tipo de medida protectora. Además, se produce una mejora del rendimiento físico y psicológico durante los minutos siguientes a la realización de una siesta, por lo que deberían programarlas adecuadamente según sus necesidades. La enferma de nuestro caso así lo hizo durante toda su vida laboral. Por otra parte, hemos comprobado que, en nuestra paciente, el pitolisant no reducía el efecto reparador de las siestas.

Bibliografía

1. Bassetti CLA, Kallweit U, Vignatelli L, Plazzi G, Lecendreux M, Baldin E, et al. European guideline and expert statements on the management of narcolepsy in adults and children. *Eur J Neurol* 2021; 28: 2815-3219.
2. Maski K, Trotti LM, Kotagal S, Robert Auger R, Swick TJ, Rowley JA, et al. Treatment of central disorders of hypersomnolence: an American Academy of Sleep Medicine systematic review, meta- analysis, and GRADE assessment. *J Clin Sleep Med* 2021; 17: 1895-945.
3. Mahoney CE, Cogswell A, Korálnik IJ, Scammell TE. The neurobiological basis of narcolepsy. *Nat Rev Neurosci* 2019; 20: 83-93.
4. Trotti LM, Arnulf I. Idiopathic hypersomnia and other hypersomnia syndromes. *Neurotherapeutics* 2021; 18: 20-31.