

Síndrome de apnea obstructiva del sueño y narcolepsia.

A propósito de 2 casos

Sr. Director: El síndrome de apnea obstructiva del sueño (SAOS) es una enfermedad frecuente que se caracteriza por presentar episodios recurrentes de obstrucción al flujo aéreo durante el sueño, causados por el colapso de la vía aérea superior. Los síntomas del SAOS son variables, y se sospechan, ante la presencia de ronquidos con pausas respiratorias, despertamientos nocturnos frecuentes y somnolencia diurna excesiva.

La narcolepsia es un trastorno poco frecuente, de causa desconocida, que cursa con somnolencia diurna excesiva, en forma de episodios breves y repetidos de sueño durante el día, manifestaciones anormales del sueño REM y, con frecuencia, cataplejía.

La asociación del SAOS y de la narcolepsia se presenta en alrededor del 0,03% de los casos de somnolencia diurna excesiva¹. Presentamos a dos enfermos con dicha asociación.

Varón de 41 años, fumador de 20 cigarrillos diarios desde hacía 23 años, no bebedor, con hipoacusia izquierda, que acudió por presentar somnolencia diurna excesiva, ronquido habitual y pausas de apnea desde los 34 años. La somnolencia interfería con su trabajo diario y le impedía conducir. Refería presentar dos o tres episodios de sueño involuntario diarios, alucinaciones hipnagógicas e hipnopómpicas y parálisis de sueño desde hacía 5 años. No relataba antecedentes de traumatismo craneoencefálico ni enfermedad neurológica conocida, ni historia familiar de narcolepsia. La exploración física evidenció unas constantes dentro de la normalidad y un índice de masa corporal (IMC) de 26 kg/m². El estudio otorrinolaringológico demostró la existencia de una hipoacusia de transmisión izquierda compatible con una otosclerosis, siendo el velo del paladar, la úvula, el cavum nasofaríngeo, la hipofaringe y el espacio glótico normales. La exploración psiquiátrica no demostró alteraciones. En la escala de Epworth tenía 18 puntos. En los exámenes complementarios, se observaron una colesterolemia de 337 mg/dl y una trigliceridemia de 233 mg/dl. Las hormonas tiroideas eran normales. En la gasometría arterial: PaO₂ 82,6 mmHg, PaCO₂ 46,7 mmHg, pH 7,41, y HCO₃⁻ 29,5 mmol/l. La radiografía del tórax era normal. Una radiografía del macizo facial, evidenció un quiste submucoso en el seno maxilar. En la tomografía computarizada cerebral no se apreció nada anormal. El HLA-DR2 era positivo. Se realizó un estudio polisomnográfico nocturno monitorizado con vídeo, y se observó que el sueño estaba mal estructurado, con aumento de fases superficiales y disminución muy perceptible del sueño profundo. La latencia del sueño fue de 2 min, con una eficiencia de sueño del 95%. Se observaron un total de 303 apneas y 233

hipopneas con una saturación de oxihemoglobina mínima de 60%, resultando un índice de apnea-hipopnea (IAH) de 55. Se realizó una nueva polisomnografía, y se demostró que con una CPAP a 9 cmH₂O mejoraba la estructura del sueño y desaparecían las alteraciones respiratorias. Sin embargo, 10 meses después el enfermo continuaba con somnolencia diurna excesiva, por lo que se repitió la polisomnografía con CPAP y se realizó un test de latencias múltiples del sueño (TLMS), observándose una latencia media de sueño de 2 min y de sueño REM, en dos tests, de 9 min.

Varón de 41 años, con antecedentes de asma bronquial, fumador de 25 cigarrillos diarios desde los 21 años, que refería somnolencia diurna excesiva, cansancio y ronquido habitual acompañado de pausas de apnea desde los 32 años, así como varios episodios de debilidad muscular súbita desde hacía 4 meses. La somnolencia interfería con su trabajo diario y le impedía conducir. Refería presentar episodios de sueño involuntario, alucinaciones hipnagógicas, así como parálisis del sueño ocasional. No existían antecedentes de traumatismo craneoencefálico o enfermedad neurológica conocida, ni historia familiar de narcolepsia. La exploración física evidenció unas constantes vitales dentro de la normalidad y un IMC de 23 kg/m². Tenía sibilancias espiratorias difusas. La exploración neurológica era normal. La exploración del otorrinolaringólogo no evidenció alteraciones en el velo del paladar, la úvula, el cavum nasofaríngeo, la hipofaringe y el espacio glótico. Además, presentaba manifestaciones de tristeza, irritabilidad, anhedonia anticipatoria y abulia, siendo el resultado de la exploración psiquiátrica compatible con un síndrome subdepresivo de origen orgánico, secundario a la excesiva somnolencia diurna. La escala de Epworth era de 21 puntos. La bioquímica, el hemograma, las hormonas tiroideas y la coagulación estaban dentro del rango de la normalidad. En la gasometría arterial: PaO₂ 86,6 mmHg, PaCO₂ 44,2 mmHg, pH 7,44 y HCO₃⁻ 26,5 mmol/l. La espirometría era normal. La radiografía del tórax y la del macizo facial eran normales. La tomografía computarizada cerebral no demostró anomalías significativas. El HLA-DR2 era positivo. Se realizó un estudio polisomnográfico con monitorización por vídeo, que demostró que el sueño estaba desestructurado y fragmentado, con desaturaciones muy perceptibles en fase REM. La latencia del sueño fue de 4 min, con una eficiencia del 70%. Se observaron un total de 47 apneas obstructivas y 50 hipopneas con una saturación mínima del 86%, resultando un IAH de 20. Se realizó, así mismo, un TLMS que confirmó la existencia de hipersomnia y demostró una latencia media de 3,2 min. Se observó una entrada sueño REM en dos tests, con una latencia media de 8 min.

La asociación de SAOS y narcolepsia es poco frecuente. Los 2 pacientes que se presentan referían ronquidos y pausas respiratorias, también descritas por la pareja, junto con un IAH mayor de 10. Además, presentaban los criterios clínicos y poligráficos de narcolepsia incluidos en el ICSD-90². Los 2 enfermos presentaban somnolencia diurna

excesiva según la valoración de la escala de Epworth³ y del TLMS⁴. El tratamiento del primer enfermo con CPAP no consiguió mejorar la somnolencia diurna excesiva. Este hecho se produce en el 5% de los casos con SAOS e hipersomnolencia, y se atribuye a diversas causas, como la falta de cumplimiento del tratamiento, el tratamiento no efectivo, el incremento de peso o el desarrollo de otros problemas asociados⁵; todo ello fue descartado en nuestro paciente. El segundo era un paciente asmático controlado y con un IAH de 20, en el que las manifestaciones clínicas de la narcolepsia eran más evidentes, ya que había presentado clínica compatible con una cataplejía.

El diagnóstico de la narcolepsia es fundamentalmente clínico, no ofreciendo dificultades cuando están presentes los síntomas capitales (episodios recurrentes de sueño diurno y cataplejía). Así ocurrió con nuestro segundo paciente. No obstante, es frecuente que la anamnesis no aporte una evidencia suficiente de cataplejía, y se requiere en tales casos la práctica de pruebas objetivas, fundamentalmente estudios genéticos y polisomnográficos^{1,6}.

Podemos concluir que debe sospecharse la presencia de una narcolepsia asociada en todos aquellos casos de SAOS que refieren episodios repetidos de sueño durante el día o de pérdida del tono muscular y cuando no desaparece la somnolencia diurna excesiva tras el tratamiento con CPAP. En estos casos, la realización de un TLMS y una determinación del genotipo HLA-DR2 ayudará a confirmar el diagnóstico.

C. Zamarrón, J.M. García y A. Robles*
Servicios de Neumología y *Neurología.
Hospital General de Galicia.
Santiago de Compostela.

1. Franceschi M, Zamproni P, Crippa D, Smirne S. Excessive daytime sleepiness: a 1-year study in an unselected inpatient population. *Sleep* 1982; 5: 239-247.
2. Diagnostic Classification Steering Committee, Thorpy MJ, Chairman. International classification of sleep disorders: diagnostic and coding manual. Rochester, MN: American Sleep Disorders Association, 1990; 38-43.
3. Izquierdo Vicario Y, Ramos Platón MJ, Conesa Peraleja D, Lozano Parra AB. Epworth sleepiness scale in a sample of the Spanish population. *Sleep* 1997; 20: 676-677.
4. Benbadis SR, Perry M, Wolgamuth BR, Turnbull J, Mendelson WB. Mean versus median for the multiple sleep latency test. *Sleep* 1995; 18: 342-345.
5. Guilleminault C, Philip P. Tiredness and somnolence despite initial treatment of obstructive sleep apnea syndrome (what to do when an OSAS patient stays hypersomnolent despite treatment). *Sleep* 1996; 19: 117-122.
6. Aldrich MS, Chervin RD, Malow BA. Narcolepsy. Value of the multiple sleep latency test (MSLT) for the diagnosis of narcolepsy. *Sleep* 1997; 20: 620-629.