

La hiperostosis difusa idiopática cervical es una enfermedad poco frecuente en la que hay que pensar en el diagnóstico diferencial de la disfagia.

Responsabilidades éticas

Protección de personas y animales. Los autores declaran que para esta investigación no se han realizado experimentos en seres humanos ni en animales.

Confidencialidad de los datos. Los autores declaran que han seguido los protocolos de su centro de trabajo sobre la publicación de datos de pacientes.

Derecho a la privacidad y consentimiento informado. Los autores han obtenido el consentimiento informado de los pacientes y/o sujetos referidos en el artículo. Este documento obra en poder del autor de correspondencia.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

1. Nascimento FA, Antunes Maranhão Gatto L, Lages RO, Mello Neto H, Demartini Z, Koppe GL. Diffuse idiopathic skeletal hyperostosis: A review. *Surg Neurol Int.* 2014;5:122–5.

2. Zhang C, Ruan D, He Q, Wen T, Yang P. Progressive dysphagia and neck pain due to diffuse idiopathic skeletal hyperostosis of the cervical spine: a case report and literature review. *Clin Interv Aging.* 2014;9:553–7.
3. Sánchez González F, Benito Arroyo I, Urbano Urbano J, Paulino Herrera A. *Semerger.* 2006;32:461–3.
4. Mazières B. Diffuse idiopathic skeletal hyperostosis (Forestier-Rotes-Querol Disease): What's new. *Joint Bone Spine.* 2013;80:466–70.
5. Clavé P, Terré R, de Kraa M, Serra M. Actitud a seguir ante una disfagia orofaríngea. *Rev Esp Enferm Dig.* 2004;96:119–31.
6. American Gastroenterological Association. Medical Position Statement on Management of Oropharyngeal Dysphagia. *Gastroenterology.* 1999;116:452–4.

L. de la Rosa-González^a, C.J. Aubert^{a,*},
M. R. Georges^b y A. Sánchez-Calso^c

^a *Residencia de Medicina Familiar y Comunitaria, Centro de Salud de Galapagar, Galapagar, Madrid, España*

^b *Residencia Medicina Familiar y Comunitaria, Centro de Salud Monterozas, Las Rozas, Madrid, España*

^c *Atención Primaria, Centro de Salud de Galapagar, Galapagar, Madrid, España*

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: charlottaubert@gmail.com
(C.J. Aubert).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.semerg.2015.10.003>

Somnolencia cataplejía o sd. de Gelineau en urgencias de Atención Primaria



Cataplexy and drowsiness or Gelineau syndrome in Primary Care emergencies

Introducción

La narcolepsia o síndrome de Gelineau es una enfermedad, dentro de los trastornos del sueño, que se caracteriza por excesiva somnolencia diurna, cataplejía, parálisis del sueño y alucinaciones hipnagógicas. Solo entre el 10 y el 15% de los pacientes presenta los síntomas de forma conjunta.

La cataplejía aparece en un 60-90% de los pacientes con narcolepsia, es el segundo síntoma más frecuente y específico de la narcolepsia y se describe como episodios repentinos de debilidad muscular bilateral causados por emociones como la risa, el llanto o la vergüenza. Estos ataques suponen un importante impacto socioeconómico que puede ser causa de desempleo, pérdida de autoestima y aislamiento social.

La narcolepsia afecta por igual a hombres y a mujeres. Su prevalencia varía según muchos estudios desde 25-50 por 100.000 habitantes hasta 20-260 por cada 100.000 habitantes, estimada por asociaciones de pacientes¹. Esta variabilidad en las cifras se explica

porque, si bien puede aparecer en edades tempranas de la infancia y también más allá de los 50 años^{2,3}, es una enfermedad que tiene 2 picos de presentación: uno alrededor de los 15 años y otro en adultos jóvenes sobre los 36 años de edad². Suele pasar desapercibida en los casos leves o en las formas incompletas, debido a la variabilidad de sus síntomas.

El sueño de los pacientes con narcolepsia es distinto al de los pacientes normales. La fase REM (*rapid eye movement*) aparece poco después de caer dormidos y las fases 3 y 4 del sueño no REM están disminuidas, presentando alteración tanto en el despertar como con más sueño ligero (estadio 1) lo que justifica que algunos pacientes con narcolepsia consulten por insomnio^{4,5}.

Caso clínico

Presentamos el caso de un paciente varón de 31 años que acude al Servicio de Urgencias de Atención Primaria (SUAP) acompañado de su pareja y refiere haber padecido 4 o 5 episodios súbitos de pérdida de conciencia en las últimas 24 h. Los episodios se acompañan de movimientos tónico-clónicos y posterior desorientación, y en una de las ocasiones se ha producido relajación de esfínteres. El paciente refiere que 6 días antes había experimentado un traumatismo craneoencefálico tras intoxicación etílica y consumo de cocaína. Actualmente es consumidor ocasional de cocaína.



Figura 1 Quiste aracnoideo en polo temporal izquierdo.

Como antecedentes patológicos cabe destacar el padecer episodios depresivos, con probables rasgos de personalidad clúster b y c, e ingreso por intento autolítico 3 meses antes. Desde hace años presenta durante el sueño nocturno fenómenos de «parálisis del despertar», variables en frecuencia e intensidad. En el momento actual está en tratamiento con lorazepam 1 mg/8 h, desvenlafaxina 100 mg/24 h y lormetazepam 2 mg antes de acostarse.

En el momento de la exploración se encuentra asintomático, con cifras de tensión arterial de 110/90 mmHg, frecuencia cardíaca de 87 latidos/minuto, glucemia capilar de 97 mg/dl y una saturación de oxígeno de 100%. El electrocardiograma no revela hallazgos patológicos. La exploración neurológica es normal, al igual que la auscultación pulmonar y cardíaca. En la inspección física se aprecian hematomas en ambos hemitórax, que el paciente refiere tener desde el día del traumatismo mencionado anteriormente.

Considerando la clínica previa de episodios súbitos de pérdida de conciencia, los movimientos tónico-clónicos con posterior desorientación y el traumatismo craneoencefálico sufrido por el paciente 6 días antes, se decide su traslado al hospital de referencia.

En el hospital el paciente es valorado por el neurólogo de guardia, el cual ante, la normalidad de la exploración neurológica, del electroencefalograma y de la analítica básica, decide realizar una tomografía computarizada (TC) craneal urgente. La TC muestra un quiste aracnoideo en polo temporal izquierdo sin otros hallazgos significativos (figs. 1 y 2).

El paciente es diagnosticado inicialmente de crisis epilépticas a estudio, iniciándose el tratamiento en el mismo área de Urgencias con depakine, 2 ampollas intravenosas, y



Figura 2 Quiste aracnoideo en polo temporal izquierdo.

pauta de depakine (un comprimido de 500 mg cada 12 h) y se remite el paciente a consulta de Neurología para seguimiento. En la consulta de Neurología el paciente continúa con la misma clínica, por lo que se suspende el tratamiento inicial con depakine, se cambia el diagnóstico de crisis epilépticas por el de somnolencia cataplejía y se inicia tratamiento con oxibato de sodio a dosis inicial de 4,5 g vía oral, repitiendo esta dosis a las 3 h, al ser este el primer tratamiento autorizado para la cataplejía⁶.

Transcurridas 2 semanas de tratamiento, la respuesta al oxibato es buena y se produce una disminución en el número de crisis, que pasan inicialmente de las 11 o 12 por día a una o 2 y sin ir acompañadas de movimientos tónico-clónicos. Como efectos secundarios al tratamiento el paciente refiere pesadillas, amnesia y cansancio generalizado. Futuros tratamientos están basados en la reposición de hipocretina, péptido sintetizado por neuronas hipotalámicas. Este péptido es deficitario en la narcolepsia y se postula que ello se debe a una enfermedad autoinmune en la que existe una destrucción de las neuronas productoras⁷.

Discusión

En este paciente concurren tratamiento antidepresivo, traumatismo craneoencefálico, consumo de fármacos e intoxicación etílica 6 días antes. Nos planteamos que la causa de estas crisis esté relacionada con la interacción de drogas, alcohol y tratamiento con antidepresivos como etiología funcional, o bien que sea secundario al traumatismo craneoencefálico como etiología orgánica. Todo ello sin descartar aquellas enfermedades que pudieran estar relacionadas con la historia del paciente de alteración del sueño, además de otros cuadros clínicos que cursan con pérdida transitoria de conciencia (real o aparente) y puedan confundirse con síncope. Entre los cuadros clínicos con pérdida de conciencia tenemos las alteraciones metabólicas como la hipoglucemia o la hiperventilación por hipocapnia, la epilepsia y el accidente isquémico transitorio. Sin pérdida

de conciencia están las caídas inexplicables (más frecuentes en ancianos), el *drop attack*, el seudosíncope psicógeno y la cataplejía⁸.

La somnolencia cataplejía es un trastorno habitualmente poco diagnosticado, escasamente reconocido y, generalmente, suelen pasar décadas hasta que estos pacientes son diagnosticados⁹. En el caso que ahora presentamos, el diagnóstico se retrasa desde el inicio pues el paciente había tenido los primeros síntomas alrededor de los 10 años (parálisis del sueño-despertar). Este retraso en el diagnóstico ocurre con frecuencia, puesto que la mayoría de los pacientes no presentan los 4 síntomas típicos (hipersomnias diurnas, cataplejía, alucinaciones hipnagógicas y parálisis del sueño), sino algunos de ellos, por lo que durante la adolescencia la sintomatología se atribuye a que son vagos y, en los adultos jóvenes, al consumo de drogas o a cuadros depresivos como el que ahora presentamos.

Para el diagnóstico de la somnolencia cataplejía es fundamental el examen clínico y una buena anamnesis que incluya antecedentes personales y familiares con especial atención al periodo de la infancia, una historia clínica detallada de los episodios en la que no deben faltar aspectos como: somnolencia diurna, si se siente o no descansado al despertar por la mañana, si alguna vez oye o siente cosas que sabe que son irreales cuando se está quedando dormido, si alguna vez no ha podido moverse cuando se despierta o en el momento de quedarse dormido y, finalmente, si ha notado debilidad muscular cuando se ríe, le cuentan algo gracioso o se emociona.

En el caso que presentamos se llega al diagnóstico por el contexto clínico junto con episodios de parálisis del despertar y la realización de pruebas complementarias como TC craneal con y sin contraste y electroencefalograma, además de la falta de respuesta al depakine. A juicio del neurólogo del hospital, no se realizaron otras pruebas como el test de latencias múltiples del sueño ni la polisomnografía nocturna que son consideradas pruebas diagnósticas complementarias que permiten confirmar el diagnóstico de narcolepsia.

La somnolencia cataplejía es una enfermedad crónica no mortal, pero con una importante repercusión en el ámbito social y laboral. Para un diagnóstico precoz deberíamos pensar en esta enfermedad en aquellos pacientes que refieren algún trastorno relacionado con el sueño y pérdidas de conciencia frecuentes.

Responsabilidades éticas

Protección de personas y animales. Los autores declaran que para esta investigación no se han realizado experimentos en seres humanos ni en animales.

Confidencialidad de los datos. Los autores declaran que han seguido los protocolos de su centro de trabajo sobre la publicación de datos de pacientes.

Derecho a la privacidad y consentimiento informado. Los autores han obtenido el consentimiento informado de los pacientes o sujetos referidos en el artículo. Este documento obra en poder del autor de correspondencia.

Bibliografía

1. Sánchez-Izquierdo S, Serrano B. Narcolepsia: una enfermedad neurológica que pasa desapercibida y a menudo infradiagnosticada. *Revista enfermería en Ciudad Real*. Actualizada 29 mayo 2014. Disponible en: <http://www.enfermeriaenciudadreal.com/narcolepsia>
2. Longstreth WT Jr, Koepsell TD, Ton Thanh G, Hendrickson Audrey F, van Belle G. The epidemiology of narcolepsy. *Sleep*. 2007;30:13-26.
3. Ohayon MM, Priest RG, Zulley J, Smirne S, Paiva T. Prevalence of narcolepsy symptomatology and diagnosis in the European general population. *Neurology*. 2002;58:1826-33.
4. Domínguez-Ortega L, Díaz-Gallego E. Aproximación a la enfermedad del sueño en Atención Primaria. *Semergen*. 2010;36:221-6.
5. Domínguez-Ortega L. El olor en el diagnóstico de la narcolepsia. *Semergen*. 2013;39:345-77.
6. Carretero M. Cataplejía. Tratamiento de un síntoma de la narcolepsia. *OFFARM*. 2007;26:116-8.
7. Santamaría-Cano J. Actualización diagnóstica y terapéutica en narcolepsia. *Rev Ner*. 2012;54 supl 3:525-30.
8. Moya-i-Mitjans A, Rivas-Gándara N, Sarrias-Mercé A, Pérez-Rodón J, Roca Luque I. Síncope. *Rev Esp Cardiol*. 2012;65:755-65.
9. Merino-Andreu M, Martínez-Bermejo A. Narcolepsia con y sin cataplejía: una enfermedad rara, limitante e infradiagnosticada. *An Pediatr*. 2009;71:524-34.

I. Roiz González^a, V. Sainz Gil^a y M.J. Narváez Gómez^{b,*}

^a Servicio de Urgencias de Atención Primaria (SUAP), Servicio Cántabro de Salud (SCS), San Vicente de la Barquera (Cantabria), España

^b Servicio de Urgencias de Atención Primaria (SUAP), Servicio Cántabro de Salud (SCS), Gama (Cantabria), España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: majenarvaez@hotmail.com (M.J. Narváez Gómez).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.semerg.2015.10.001>