



# Neumología/ Neurología

ESTEREOTIPIAS PRIMARIAS EN PEDIATRÍA *pág. 129*

## Puntos clave

● El síndrome de piernas inquietas afecta entre el 1,9 y el 2% de los niños y adolescentes. El diagnóstico es complejo y se recomienda la realización de una polisomnografía nocturna.

● Una causa secundaria frecuente de síndrome son los valores de ferritina por debajo de 50 µg/l.

● Se debe tratar si hay sintomatología asociada que afecte a la realización de actividades de la vida diaria.

● Los trastornos rítmicos del movimiento durante el sueño (TRMS) pueden persistir más allá de la edad preescolar, especialmente en niños con problemas neurológicos. Es conveniente derivar para evaluación a los niños normales en edad escolar en los que persista el trastorno a una unidad de trastornos del sueño.

● Si el TRMS provoca problemas en la realización de las actividades de la vida diaria hay que buscar algún otro trastorno de sueño asociado.

● El tratamiento no está bien protocolizado y no hay suficiente evidencia científica al respecto, pero se recomienda como primera opción el tratamiento conductual.

## Trastornos del sueño frecuentes en pediatría: síndrome de piernas inquietas y trastornos del movimiento durante el sueño

OSCAR SANS

Servicio de Neurología. Hospital Sant Joan de Déu. Esplugues de Llobregat. Barcelona.

Universitat de Barcelona. España.

osans@hsjdbcn.org

### Introducción

El síndrome de piernas inquietas (SPI) (con o sin movimientos periódicos de piernas) y los trastornos rítmicos del movimiento durante el sueño (TRMS) (*body rolling, head banging, body rocking, etc.*) figuran entre los trastornos del sueño más significativos en niños y constituyen un motivo de consulta frecuente en las unidades de sueño.

El objetivo de este artículo es comentar las características clínicas más relevantes de estas 2 entidades que en algunas ocasiones pueden pasar desapercibidas, y ofrecer a los padres respuestas a las preguntas que nos pueden hacer sobre el problema de sueño que presentan sus hijos.

### Piernas inquietas y movimientos periódicos de piernas

El SPI es un trastorno neurológico sensitivomotor cuya incidencia se calcula entre el 5 y el 10% de la población adulta. Se habla de prevalencia en la población en edad adulta porque en niños y adolescentes es una entidad infradiagnosticada y las cifras de prevalencia son muy variables.

En 3 estudios retrospectivos realizados en adultos afectados de SPI se estimó que hasta en un 27-38% el trastorno se inicia antes de los 20 años y antes de los 10 años en un 8-13%<sup>1,2</sup>.

Finalmente, Picchiatti y Picchiatti en 2008<sup>3</sup> realizaron un estudio poblacional entre niños y adolescentes americanos y establecieron una prevalencia de SPI del 1,9-2%.

#### Particularidades del diagnóstico

En adultos los criterios diagnósticos incluyen los siguientes:

- Necesidad imperiosa de mover las piernas, usualmente acompañada de una sensación de disconfort o malestar en éstas.
- Los síntomas empeoran al sentarse o tumbarse.
- Los síntomas mejoran algo con el movimiento de las piernas.
- Los síntomas son peores durante la tarde o noche que durante la mañana.

Los criterios en niños, además de los mencionados para los adultos, incluyen:

- El niño explica con sus propias palabras el malestar en las piernas. Es importante que lo haga a su manera siempre teniendo en cuenta el especial vocabulario que pueden usar (“burbujas de coca-cola”, “mucho energía en las piernas”, “necesidad de correr”, etc.).

O bien 2 de los 3 criterios siguientes:

- Trastorno de sueño (despertares frecuentes, insomnio de conciliación o mantenimiento).

## Lectura rápida



### Síndrome de piernas inquietas

En los últimos años ha aumentado el número de pacientes derivados a nuestra unidad de trastornos del sueño por sospecha de síndrome de piernas inquietas (SPI), así como por trastornos del movimiento durante el sueño.

El SPI es una entidad infradiagnosticada en la edad pediátrica por la dificultad de expresar la sintomatología clínica por parte del paciente. En su diagnóstico pesan los antecedentes familiares de SPI y se recomienda la realización de una polisomnografía nocturna. En el tratamiento hay que tener en cuenta los valores de ferritina, ya que una causa secundaria frecuente de SPI son los niveles inferiores a 50 µg/l.



- Alguno de los padres sufre SPI.
- Un estudio de sueño en el que el niño presente un índice de movimientos periódicos de piernas durante el sueño (MPS) mayor o igual a 5 por hora de sueño.

### Movimientos periódicos de piernas durante el sueño

Los MPS deben incluirse dentro de la sintomatología del síndrome de piernas inquietas; los MPS se pueden presentar hasta en el 80-90% de estos pacientes. Se trata de movimientos musculares breves que pueden acompañarse de *arousals* durante el sueño, taquicardia, subidas transitorias de la presión arterial y fragmentación del sueño. Cuando los MPS provocan alteraciones de la calidad o cantidad de sueño con sintomatología clínica durante el día se denominan trastorno de movimientos periódicos de piernas durante el sueño (TMPS)<sup>4,5</sup>.

El diagnóstico del SPI es clínico y no requiere la realización de un estudio de sueño, aunque en niños resulta recomendable<sup>4,5</sup>.

Los criterios para diagnosticar los TMPS son los siguientes<sup>4,5</sup>:

- Presentar un número excesivo de movimientos de piernas de los que se aceptan como normales para la edad del paciente (índice de MPS mayor o igual a 5 por hora de sueño).
- Que estos movimientos provoquen un trastorno durante el sueño. Insomnio de conciliación/mantenimiento o excesiva somnolencia diurna.
- Descartar que los TMPS sean secundarios a otro trastorno del sueño como el síndrome de apnea obstructiva del sueño (SAOS) o secundarios a efectos de medicación (antidepresivos inhibidores selectivos de la recaptación de serotonina [ISRS]).
- Para diagnosticar el TMPS se necesita realizar un estudio de sueño.

### Fisiopatología del síndrome de piernas inquietas

En la mayoría de los casos, se desconoce la causa del SPI. Hay una historia clínica familiar de la enfermedad en aproximadamente el 50% de los casos, lo cual sugiere una forma genética del trastorno. Las personas con la forma hereditaria de SPI tienden a ser más jóvenes cuando los síntomas comienzan y presentan una progresión más lenta de la enfermedad.

En otros casos, el SPI parece estar relacionado con los factores o condiciones siguientes, aunque los investigadores aún no saben si realmente causan el síndrome:

- Las personas con concentraciones bajas de ferritina, hierro o con anemia pueden tener una tendencia a desarrollar el SPI. Una vez que se hayan corregido los valores de hierro o la anemia, los pacientes pueden ver una disminución en los síntomas.
- Las enfermedades crónicas como la insuficiencia renal, la diabetes, la enfermedad de Parkinson y la neuropatía periférica se asocian al SPI. Cuando se trata la enfermedad principal a menudo se obtiene un alivio de los síntomas.
- Algunas mujeres embarazadas sufren SPI, especialmente en el último trimestre de gestación. En la mayoría de estos casos los síntomas suelen desaparecer a las 4 semanas del parto.
- Algunos medicamentos como los fármacos para prevenir las náuseas (proclorperacina o metoclopramida) o las convulsiones (fenitoína), los antipsicóticos (haloperidol o derivados de la fenotiacina) y algunos medicamentos para el catarro o las alergias pueden agravar los síntomas.

Se ha descrito también que el consumo de cafeína, alcohol y tabaco puede agravar o provocar los síntomas en los pacientes con predisposición a desarrollar el SPI. Algunos estudios han mostrado que una reducción o la eliminación total de estas sustancias puede aliviar los síntomas, aunque no está claro si la eliminación de estas sustancias puede evitar que los síntomas del SPI desaparezcan del todo<sup>3,4</sup>.

### Tratamiento

Las guías clínicas y de tratamiento de la *American Academy of Sleep Medicine* no dan recomendaciones específicas para el tratamiento del SPI o el TMPS. La razón es debida a la poca información existente sobre los efectos de la medicación dopaminérgica en niños (de primera elección en adultos). Lo mismo pasa con las medicaciones consideradas de segunda línea en adultos, como las benzodiazepinas, anticonvulsivantes,  $\alpha$ -adrenérgicos y opioides. Algunos niños con TMPS pueden tener concentraciones bajas de hierro y/o ferritina sérica. Los niños con niveles de ferritina sérica inferiores a 50 µg/l responden favorablemente a terapia sustitutiva con hierro oral durante 3 meses<sup>4</sup>.

Generalmente el SPI es una enfermedad que dura toda la vida y que no tiene cura. Los síntomas pueden empeorar gradualmente con la edad, aunque más lentamente en los casos con la forma idiopática del SPI que en los pacientes que también sufren alguna enfermedad médica asociada. No obstante, las te-

rapias actuales pueden controlar el trastorno, disminuyendo los síntomas y aumentando los períodos de sueño reparador. Además, algunos pacientes tienen remisiones, períodos en los que los síntomas disminuyen o desaparecen por días, semanas o meses, aunque por lo general reaparecen eventualmente. El diagnóstico de SPI no significa el comienzo de otra enfermedad neurológica.

## Trastorno de movimientos rítmicos durante el sueño en niños

Los TMRS (entre los que se encuentran el *body rolling*, *head rolling*, *body rocking* y *head banging*) se añadieron en la nueva clasificación internacional de los trastornos del sueño (ICSD-2) de 2005.

Se caracterizan por la presencia de movimientos rítmicos, repetitivos y estereotipados que ocurren predominantemente en adormecimiento o durante el sueño y que se observa en lactantes y niños<sup>6,7</sup>.

La prevalencia es elevada en los lactantes (59%) y progresivamente disminuye hasta el 5% a los 5 años. Se ha observado que en niños con retraso psicomotor y trastorno del espectro autista pueden persistir más allá de los 5 años<sup>7</sup>.

Los tipos más prevalentes de TMRS son el *head* y *body rolling*, sin que se hayan descrito diferencias en cuanto a género. Respecto al momento de aparición no se limita a los períodos de adormecimiento o transición vigilia-sueño. Pueden aparecer también en fase de sueño no REM (*rapid eyes movement*) (N1, N2 y sueño lento N3), así como durante el sueño REM<sup>7</sup>.

Respecto a la fisiopatología del cuadro, sobre todo en los pacientes en los que el trastorno se mantiene después de los 5 años de edad, se han propuesto diversas teorías, desde que podría considerarse una estereotipia hasta que podría formar parte del trastorno por déficit de atención e hiperactividad (TDAH).

Spanova et al<sup>5</sup> encontraron que los pacientes en quienes persistía el TMRS presentaban una fuerte asociación con el TDAH, aunque este extremo no queda tan claro en otros estudios realizados<sup>7,8</sup>.

De todas ellas, la que parece tener mayor aceptación es la teoría de los movimientos repetidos debido al refuerzo perpetuo producido por la generación repetitiva y crónica de la conducta estereotipada propugnada por Ross<sup>9</sup>.

Precisamente, el hecho que estos movimientos tengan parte de voluntariedad (adormecimiento o transición vigilia-sueño) y de involuntariedad (sueño lento y sueño REM) refuerza la teoría propugnada por Ross sobre los movimientos repetidos, perpetuados y reforzados por la cronificación de esta conducta estereotipada. Así se explicaría también la persistencia de este fenómeno en la edad adulta.

Generalmente los episodios no provocan fragmentación ni interrupción del sueño y los pacientes no recuerdan el episodio al día siguiente.

Así, en aquellos pacientes que presenten sintomatología diurna habrá que investigar la presencia de otro trastorno del sueño, ya que los síntomas diurnos no se explican sólo por la interrupción que provoca el TMRS<sup>7</sup>.

En conclusión<sup>7</sup>:

— Las conductas de este tipo no suelen asociarse con fenómenos de autolesión o actitudes autodestructivas.

— La persistencia de estas conductas en la edad adulta no está claramente relacionada con enfermedad psiquiátrica u otras comorbilidades.

— La influencia genética en este trastorno parece ser menor y menos importante que los fenómenos de conducta estereotipada.

### Tratamiento

Hay muy poca literatura médica al respecto. Se recomienda el tratamiento conductual como primera opción. La idea es aplicar un estímulo “negativo” en el momento en el que el niño empiece a hacer los movimientos y así conseguir que deje de experimentarlos como algo positivo y agradable.

El fármaco que más se ha usado es el clonazepam, que se ha mostrado efectivo desde la primera noche de administración. Con todo, al retirar la medicación la reaparición de los movimientos nocturnos es elevada<sup>7</sup>.

## Bibliografía



- Importante
- Muy importante
- Epidemiología

1. Picchiatti DL, Rajendran RR, Wilson MP, Picchiatti MA. Pediatric restless legs syndrome and periodic limb movement disorder: parent-child pairs. *Sleep Med.* 2009;10:925-31.

## Lectura rápida



### Trastornos rítmicos del movimiento durante el sueño

El trastorno rítmico del movimiento durante el sueño es una entidad relativamente frecuente asociada más allá de la edad escolar a pacientes con autismo y retraso psicomotor. Si persiste en niños normales debe investigarse en una unidad de trastornos del sueño. El tratamiento es controvertido y la terapia conductual constituye la primera elección.



## Bibliografía recomendada

Manni R, Terzaghi M. Rhythmic movements during sleep: a physiological and pathological profile. *Neurol Sci.* 2005;26 Suppl 3:s181-5.

*Trabajo de revisión que versa sobre la clínica y fisiopatología de los trastornos rítmicos del movimiento durante el sueño. Es un estudio relativamente antiguo pero no hay muchas revisiones en la literatura sobre este tema.*

Picchiatti MA, Picchiatti DL. Restless legs syndrome and periodic limb movement disorder in children and adolescents. *Semin Pediatr Neurol.* 2008;15:91-9.

*Primer estudio poblacional (en EE.UU.) realizado en niños y adolescentes para averiguar cuál era la prevalencia real del síndrome de piernas inquietas en este grupo poblacional.*

Simakajornboon N, Kheirandish-Gozal L, Gozal D. Diagnosis and management of restless legs syndrome in children. *Sleep Med Rev.* 2009;13:149-56.

*Revisión sobre el diagnóstico y tratamiento del síndrome de piernas inquietas en la población pediátrica.*

2. Picchiatti MA, Picchiatti DL, England SJ, Walters AS, Couvadelli BV, Lewin DS, et al. Children show individual night-to-night variability of periodic limb movements in sleep. *Sleep.* 2009;32:530-5.
3. ●● Picchiatti MA, Picchiatti DL. Restless legs syndrome and periodic limb movement disorder in children and adolescents. *Semin Pediatr Neurol.* 2008;15:91-9.
4. ●● Simakajornboon N. Periodic limb movement disorder in children. *Paediatr Respir Rev.* 2006;7 Suppl 1:S55-7.
5. ●● Simakajornboon N, Kheirandish-Gozal L, Gozal D. Diagnosis and management of restless legs syndrome in children. *Sleep Med Rev.* 2009;13:149-56.
6. American Academy of Sleep Medicine. International Classification of Sleep Disorders (ICSD-2). AASM, 2005.
7. Manni R, Terzaghi M. Rhythmic movements during sleep: a physiological and pathological profile. *Neurol Sci.* 2005;26 Suppl 3:s181-5.
8. Stepanova I, Nevsimalova S, Hanusova J. Rhythmic movement disorder in sleep persisting into childhood and adulthood. *Sleep.* 2005;28:851-7.
9. ●● Ross LL, Yu D, Kropla WC. Stereotyped behavior in developmentally delayed or autistic populations. Rhythmic or nonrhythmic? *Behav Modif.* 1998;22:321-34.