

## AON1016

### **Narcolepsia secundaria. A propósito de un caso**

#### **Autores**

Carmina Almenara Rescalvo

#### **Afiliaciones**

Hospital Universitario de Toledo (C. Almenara Rescalvo)

#### **Correspondencia**

Carmina Almenara Rescalvo.  
Servicio de Neurofisiología  
Hospital Universitario de Toledo

#### **E-mail**

[almenara.carmina@gmail.com](mailto:almenara.carmina@gmail.com)

**Resumen.** La narcolepsia es una enfermedad relacionada con la alteración del ciclo sueño-vigilia de etiología no aclarada que se da en su mayoría en casos esporádicos, pero que puede encontrarse de manera secundaria a patologías del sistema nervioso central.

### **Introducción**

La narcolepsia es una enfermedad consistente en una alteración en la generación y la organización del sueño. Se trata de una enfermedad crónica que parece estar relacionada con la alteración de los mecanismos que regulan el sistema hipocretina/orexina; sin embargo, su etiología no está clara hoy en día y existen casos de pacientes con narcolepsia secundaria con entidades poco estudiadas, como es el caso de nuestro paciente.

### **Presentación del caso**

Paciente de 51 años que es derivado hace cuatro años a consulta de sueño por insomnio pertinaz que asocia fragmentación del sueño nocturno, ataques súbitos de sueño diurnos con mínima sensación previa de somnolencia, episodios de pérdida de tono ante estímulos emocionales intensos y clínica de parálisis del sueño ocasional. Los síntomas se inician tiempo después de ser intervenido por un oligodendroglioma frontal izquierdo. Ante la sospecha de narcolepsia de tipo 1, se realiza una polisomnografía y el test de latencias múltiples, que confirman el diagnóstico de narcolepsia que, dado el contexto del paciente, impresiona de narcolepsia secundaria.

### **Discusión**

Carmina Almenara Rescalvo

La narcolepsia es un síndrome clínico de somnolencia diurna con cataplejía, alucinaciones hipnagógicas, parálisis del sueño y fragmentación del sueño nocturno. Es una de las causas más comunes de somnolencia diurna incapacitante, después de la apnea obstructiva del sueño.

Se divide en dos tipos: la narcolepsia de tipo 1 (narcolepsia con cataplejía) y de tipo 2 (sin cataplejía), y se considera, en general, una enfermedad infradiagnosticada. Se estima que tiene una prevalencia de 25-50 por cada 100.000 personas y una incidencia de 0,74 por 100.000 años-persona, con una prevalencia incierta en la tipo 2 [1].

En cuanto a su etiología, existen varias hipótesis que apuntan a una alteración del sistema hipocretina/orexina, encargado de regular el ciclo sueño-vigilia.

Los factores genéticos desempeñan un papel importante. Se presenta en el 95-99% de los pacientes de forma esporádica, con una transmisión hereditaria baja. El haplotipo DQB1\*0602 (un subtipo de DQ1) está presente en el 95% de los pacientes con cataplejía y en el 96% de quienes presentan deficiencia de orexina.

No obstante, los factores ambientales parecen ser aún más importantes, ya que sólo alrededor del 25% de los gemelos monocigóticos afectados son concordantes para la narcolepsia.

Su hipótesis etiológica más apoyada es la autoinmunitaria, posiblemente debida a la degeneración neuronal selectiva de las células productoras de hipocretina en el hipotálamo lateral en individuos susceptibles genéticamente portadores [2].

Asimismo, junto con la mayoría de los casos idiopáticos, se han descrito casos de narcolepsia secundarios a diversos trastornos del sistema nervioso central, como esclerosis múltiple, postencefalitis, trastornos cerebrovasculares, síndromes hipotalámicos, traumatismos craneales y enfermedades neurodegenerativas, muy probablemente debidos a una lesión directa de las neuronas orexina o sus proyecciones [3].

La narcolepsia también puede ocurrir con síndromes genéticos, como el síndrome de Prader-Willi o la enfermedad de Niemann-Pick de tipo C, y se observan somnolencia y eventos similares a la cataplejía en algunos pacientes con síndrome de Prader-Willi. Los anticuerpos anti-Ma2 paraneoplásicos pueden producir encefalitis hipotalámica con somnolencia, cataplejía y niveles bajos de orexina-A [1].

El test de latencias múltiples del sueño es imprescindible para el diagnóstico de la narcolepsia sin cataplejía y aconsejable para el diagnóstico de la narcolepsia típica.

Las directrices más recientes de tratamiento proponen nuevos fármacos que actúan en todo el grupo de síntomas de forma global [2].

## Conclusiones

Actualmente parece que la narcolepsia es una patología poco frecuente, pero que afecta de manera importante a los pacientes en sus relaciones personales y laborales, y puede ser causa de desempleo, pérdida de autoestima y otros efectos. Según diferentes estudios, la narcolepsia afecta más a la calidad de vida que la enfermedad de Parkinson o la epilepsia [2].

Sin embargo, datos actuales apuntan a que, hoy en día, esta enfermedad no es tan rara como se cree y muchas veces pasa desapercibida. Sin embargo, dada la repercusión en la calidad de vida de los pacientes, puede conllevar un impacto socioeconómico no desdeñable.

Carmina Almenara Rescalvo

Los mecanismos etiológicos de este síndrome no se conocen bien del todo, pero todo apunta a una alteración de los mecanismos que intervienen en la regulación del sistema hipocretina/orexina que llevan a cabo el mantenimiento del ciclo sueño-vigilia.

Existen múltiples hipótesis de los casos esporádicos (que son la mayoría de las narcolepsias), pero hemos de tener en cuenta que muchos procesos que intervienen en el sistema nervioso central pueden relacionarse con esta entidad (como fue el caso del paciente que exponemos). Por eso, dado el infradiagnóstico de esta patología, debemos tenerla en cuenta en pacientes con hipersomnia y desestructuración del sueño, y lesiones tumorales u otro tipo de lesiones que, aunque no se hayan descrito en la bibliografía como causa de narcolepsia, podrían influir en ella y servir como punto de partida para estudios posteriores.

## **Bibliografía**

1. Scammell TE. Clinical features and diagnosis of narcolepsy in adults. URL: <https://www.uptodate.com/contents/clinical-features-and-diagnosis-of-narcolepsy-in-adults>. Fecha última consulta: 24.05.2023.
2. Pabón RM, García de Gurtubay I, Morales G, Urriza J, Imirizaldu L, Ramos-Argüelles F. Narcolepsia: actualización en etiología, manifestaciones clínicas y tratamiento. *An Sist Sanit Navar* 2010; 33: 191-201.
3. Jiménez-Caballero PE, Serviá M. Narcolepsia secundaria a quiste epidermoide pineal. *Rev Neurol* 2010; 51: 127-8.
4. Peraita-Adrados R, del Río-Villegas R, Vela-Bueno A. Factores ambientales en la etiología de la narcolepsia-cataplejía. Estudio de casos y controles de una serie. *Rev Neurol* 2015; 60: 529-34.
5. Marcus CL, Trescher WH, Halbower AC, Lutz J. Secondary narcolepsy in children with brain tumors. *Sleep* 2002; 25: 435-9.
6. Cacho-Díaz B, Castaño-Meneses A, Del Río-Portila Y. Sleep architecture in patients with frontal brain tumor. *Neurology Perspectives* 2022; 2: 1-8.