

## Tema 8. Características del sueño y sus trastornos en algunas enfermedades infantiles

M.<sup>ª</sup>A. Lluch Roselló, G. Pin Arboledas

---

### RESUMEN

Las alteraciones del sueño tienen una alta prevalencia en la infancia y pueden causar problemas tanto cognitivos como conductuales, de aprendizaje o familiares.

La pérdida de la calidad del sueño condiciona la actividad diurna del niño y las dificultades nocturnas limitan la calidad de vida de todo su entorno. El sueño no REM desempeña un papel metabólico en la corrección de las alteraciones energéticas y nutricionales tras una vigilia prolongada mientras que el sueño REM tiene un papel de apoyo a la estimulación endógena, la neurogénesis, el desarrollo neurológico y emocional, la formación de la memoria y el aprendizaje.

Tras la privación corta de sueño disminuye la conectividad funcional entre la amígdala y la región prefrontal media, y aumenta la conectividad entre la amígdala y los centros de activación autónoma del troncoencéfalo: esto podría explicar los cambios de humor tras la falta de sueño. Los niños con enfermedades crónicas presentan una mayor tasa de problemas con el sueño tanto de manera aguda como crónica.

El objetivo de este tema es examinar, por un lado, los principales problemas del sueño en el niño con un desarrollo estándar y las características del sueño en los niños con enfermedades psiquiátricas crónicas, así como su influencia mutua.

---

### Introducción

El sueño es un proceso evolutivo y activo que se inicia prenatalmente como resultado de un equilibrio biopsicosocial inestable y dinámico; su evolución depende de la armonía entre estos tres factores<sup>1</sup>.

El sueño es un área de salud con pocos años de experiencia. A pesar de ello, cada vez se está dando más importancia a la influencia que tienen sobre el niño y su entorno las alteraciones del sueño. Cerca del 30% de los niños menores de 5 años las sufren. Estas alteraciones tienen secuelas relevantes y pueden causar serios proble-

**Tabla 1. Preguntas clave que pueden hacer sospechar un trastorno del sueño<sup>2</sup>**

<p><b>Durante el día...</b></p> <ul style="list-style-type: none"><li>• ¿Tiene mal rendimiento escolar?</li><li>• ¿Presenta hiperactividad?</li><li>• ¿Tiene trastorno del comportamiento, muestra agresividad?</li><li>• ¿Sufre accidentes frecuentes?</li><li>• ¿Tiene dolores de crecimiento?</li><li>• ¿Tiene cefaleas matutinas?</li><li>• ¿Presenta retraso pondero-estatural?</li><li>• ¿Tiene somnolencia diurna excesiva (en &gt;5 años)?</li><li>• ¿Mejora la conducta si duerme más?</li></ul>
<p><b>Durante la noche...</b></p> <ul style="list-style-type: none"><li>• ¿Tiene despertares frecuentes (3-5 requerimientos/noche, más de 3 noches/semana (en &gt;1 año)?</li><li>• ¿Presenta ronquido nocturno?</li><li>• ¿Realiza pausas respiratorias?</li><li>• ¿Presenta respiración bucal?</li><li>• ¿Tiene dificultad para despertar por las mañanas?</li><li>• ¿Tiene excesiva irritación al despertar?</li><li>• ¿Tarda más de media hora en dormirse? ¿Llora?</li></ul>

mas tanto cognitivos como de conducta, de aprendizaje o familiares, y además pueden complicar muchas enfermedades.

Se considera que los trastornos del sueño constituyen un problema de salud pública, debido a que su prevalencia aumenta a medida que se conocen mejor, a que en algunas ocasiones son de carácter crónico y al impacto que tienen sobre el paciente y su familia.

La *Guía de práctica clínica sobre trastornos del sueño en la infancia y adolescencia en atención primaria* recoge diversas preguntas clave que pueden ayudarnos a detectar la presencia de problemas de sueño en el ámbito de la atención primaria (tabla 1).

A continuación, vamos a examinar los trastornos más frecuentes en el niño y el adolescente; abordaremos tanto su diagnóstico y tratamiento en el ámbito de atención primaria como las situaciones en que se requiere la intervención del especialista. En la segunda parte de este tema se expondrán las características del sueño en algunas enfermedades psiquiátricas durante la edad infantojuvenil.

## Trastornos del sueño más frecuentes en atención primaria

En atención primaria nuestros pacientes con trastornos del sueño pueden presentar alguno de estos comportamientos:

- Les cuesta dormirse: insomnio, síndrome de piernas inquietas, síndrome de retraso de fase.
- Hacen «cosas raras» durante la noche: síndrome de apnea-hipopnea del sueño, parasomnias, movimientos rítmicos.
- Se duermen durante el día: privación crónica del sueño, narcolepsia.

### Le cuesta dormirse

#### Insomnio infantil

##### Definición

La Academia Americana de Medicina del Sueño, en su segunda edición (ICSD-2), define el insomnio infantil como: «Dificultad mantenida, a pesar de la oportunidad de dormir y en función de la edad, para iniciar o mantener el sueño o su calidad que provoca alteraciones funcionales en el niño y/o la familia». Una latencia de sueño mayor de 30 minutos y/o unos despertares de más de 20 minutos de duración pueden ocasionar malestar clínicamente significativo y deterioro en las áreas social, familiar, académica u otras<sup>3</sup>.

El insomnio es un síntoma indicativo de que existe un problema con el sueño que hay que diagnosticar y/o tratar<sup>4</sup>. El insomnio más común en la infancia es el conductual, caracterizado por la incapacidad de dormirse solo, la resistencia a acostarse y despertares frecuentes. Todo ello conduce a una alteración en el funcionamiento diurno, tanto del niño como de su familia o sus cuidadores<sup>5</sup>.

#### Factores que intervienen en el insomnio infantil

- Factor circadiano: melatonina y luz. El comienzo de la secreción nocturna de melatonina en condiciones de luz tenue precede en aproximadamente 2 horas al inicio del sueño.
- Factor homeostático: a mayor número de horas de vigilia previas, mayor facilidad para dormirse.
- Factor ambiental: luz, temperatura y sonido adecuados.
- Factor educativo: hábitos de vida saludables.
- Factor neuroendocrino: cortisol.

#### Tipos de insomnio

- *Insomnio conductual infantil*. Es el resultado de una asociación inapropiada con el inicio del sueño o bien de la ausencia de unos límites establecidos<sup>6</sup>:
  - Insomnio por ausencia de límites. El niño se niega a irse a la cama, actitud que se ve reforzada por unos límites inapropiados, inconsistentes o inexistentes. En muchas ocasiones puede provocar despertares nocturnos.

- Insomnio por asociaciones inapropiadas con el sueño. El hecho de dormir se asocia a un objeto (biberón), una estimulación (mecedora, paseos, televisión) o a algunos factores ambientales (luz en la habitación, dormir en la cama de los padres o padres en la habitación del niño). La ausencia de estas asociaciones puede causar despertares frecuentes, terrores de sueño o ansiedad a la hora de dormirse solo.
- *Insomnio por una higiene inadecuada del sueño.* Es consecuencia de hábitos como siestas diurnas tardías; horario irregular; consumo de sustancias estimulantes; realización de actividades mentales, emocionales o físicas excitantes y perturbadoras próximas a la hora de acostarse, o ambiente inadecuado para dormir (ruidos, estimulación luminosa, televisión, ordenador...).
- *Insomnio psicofisiológico.* Afecta sobre todo a niños mayores y adolescentes, y se caracteriza por el miedo a dormir, la incapacidad para dormirse y la preocupación exagerada por el sueño.

### Diagnóstico del insomnio infantil

Se basa en:

- Historia clínica.
- Exploración clínica completa.
- Agenda o diario del sueño (figura 1): registro de la actividad vigilia-sueño durante 15 días; en horario libre, para poder saber cuándo se inicia la secreción de melatonina.

Hora	20	21	22	23	24	01	02	03	04	05	06	07	08	09	10	11	12	13	14	15	16	17	18	19	Puntos	
Lu																										
Ma																										
Mi																										
Ju																										
Vi																										
Sa																										
Do																										
Lu																										
Ma																										
Mi																										
Ju																										
Vi																										
Sa																										
Do																										
Lu																										

**Figura 1.** Agenda o diario del sueño. La agenda/diario del sueño se cumplimentará cada mañana durante 15 días, indicando con una flecha el inicio de la intención de dormir y sombreando las horas correspondientes al tiempo en el que permanece dormido. Se pondrá una × cuando permanece despierto o realiza el episodio motivo de consulta, y una flecha hacia arriba cuando finaliza el periodo de sueño nocturno

- Escalas y cuestionarios:
  - Brief Infant Sleep Questionnaire (BISQ).
  - Escala BEARS.
  - Sleep Disturbance Scale for Children (SDSC).
- Polisomnografía (PSG) y actigrafía.

### Tratamiento del insomnio infantil

Se basa en medidas de higiene del sueño, intervención psicológica y tratamiento farmacológico.

### Síndrome de piernas inquietas

#### Definición

El síndrome de piernas inquietas (SPI) se caracteriza por la necesidad urgente de mover las piernas en reposo, generalmente asociada a una sensación desagradable. Es un trastorno neurológico crónico sensitivo-motor. La sintomatología aparece o empeora al finalizar el día y mejora con el movimiento<sup>7</sup>.

Produce un insomnio de inicio que afecta a la actividad diurna del niño, con fatiga, disminución de la atención, hiperactividad paradójica y, en casos graves, somnolencia diurna excesiva.

#### Formas de presentación

- SPI precoz: debuta antes de los 30-40 años, presenta antecedentes familiares y es de evolución lenta y progresiva.
- SPI tardío: suele tener causas subyacentes y progresa rápidamente.

#### Etiopatogenia

Se barajan varias hipótesis:

- Genética. En el 70% de los casos hay familiares de primer grado con SPI. Se sugiere una herencia bimodal según la edad de presentación y con un patrón autosómico dominante en el SPI de presentación precoz y con participación de diferentes genes<sup>8</sup>.
- Dopamina. La disfunción puede localizarse a nivel postsináptico, en el receptor D2 de la dopamina.
- Déficit de hierro. Los valores de ferritina inferiores a 30 o a 50 µg/L (según los autores) están relacionados con la aparición de los síntomas y la gravedad del SPI<sup>9,10</sup>.
- Otras: aparición de SPI en la insuficiencia renal y hepática, neuropatías periféricas, diabetes mellitus...

#### Manifestaciones clínicas

- Síntomas sensitivos-motores. En los niños son más imprecisos y pueden aparecer en cualquier momento del día. Pueden afectar a cualquier parte del cuerpo y mejoran con el movimiento.

**Tabla 2. Diferencias entre el síndrome de piernas inquietas (SPI) y los movimientos periódicos de las extremidades (MPE)<sup>2</sup>**

	<b>SPI</b>	<b>MPE</b>
Tipo de sensación	Sensitivo-motora	Motora
Manifestaciones	Antes de dormir	Durante el sueño
Resistencia a acostarse	Sí	No
Insomnio	Inicio (aumenta la latencia del sueño)	Inicio y mantenimiento, con despertares nocturnos (afecta a la calidad del sueño)
Somnolencia diurna excesiva (SDE)	Sí	Sí
¿El sujeto es consciente?	Sí	No
Historia familiar	Sí	Sí
Diagnóstico	Clínico	Polisomnograma (>5 MPE/hora de sueño)

- Movimientos periódicos de las extremidades (MPE). El SPI puede acompañarse de MPE, que son sacudidas bruscas, estereotipadas y seudorrítmicas que ocurren en el transcurso del sueño. Para el diagnóstico de MPE se requiere la realización de una PSG (tabla 2).
- Alteración del sueño (insomnio de inicio).
- Trastornos psiquiátricos. En los niños con SPI se ha observado un 8% de cuadros de ansiedad y un 14,4% de síntomas depresivos.

### Diagnóstico

Se establece mediante una buena historia clínica, exploración física, analítica, agenda del sueño, cuestionario SPI y vídeo casero.

### Tratamiento

Se basa en una buena higiene del sueño y/o la adopción de medidas generales. Cuando la ferritina esté por debajo de 30 o 50 µg/L, se administran suplementos orales de hierro. Si el cuadro no cede, el paciente deberá derivarse a una unidad de sueño.

### Síndrome de retraso de fase

#### Definición

El síndrome de retraso de fase es una alteración del ritmo circadiano que se caracteriza por un retraso en el inicio y la finalización del sueño, generalmente de 2 horas respecto al horario convencional. Suele producir somnolencia diurna excesiva. Si se le deja dormir libremente, el sueño tiene una duración normal y el niño se levanta descansado, como ocurre durante los fines de semana<sup>11</sup>.

### Etiopatogenia

Aunque no se conoce bien, entre los factores que contribuyen a la aparición del síndrome de retraso de fase figuran los siguientes:

- Factores genéticos: suele haber antecedentes familiares.
- Ritmo circadiano: ritmo circadiano intrínseco más largo de lo habitual.
- Sexo y edad: es más frecuente en los adolescentes varones.

### Manifestaciones clínicas

- Insomnio de inicio; en los adolescentes generalmente se manifiesta después de las 12 de la noche.
- Gran dificultad para levantarse a la hora deseada.
- Somnolencia diurna excesiva por déficit crónico de sueño.
- Disminución del nivel de alerta.
- Bajo rendimiento escolar.
- Ansiedad.

### Diagnóstico

Fundamentalmente se basa en la clínica y la agenda o diario del sueño.

### Tratamiento

Higiene del sueño, fototerapia, cronoterapia y melatonina.

## Hace «cosas raras» durante la noche

### Síndrome de apnea-hipopnea del sueño

#### Definición

El síndrome de apnea-hipopnea del sueño (SAHS) es un trastorno respiratorio que se produce mientras se duerme. Se caracteriza por una obstrucción total o parcial de la vía respiratoria superior intermitente que altera la ventilación normal durante el sueño y sus patrones habituales. Suele asociarse a síntomas como el ronquido y otros trastornos del sueño<sup>12,13</sup>.

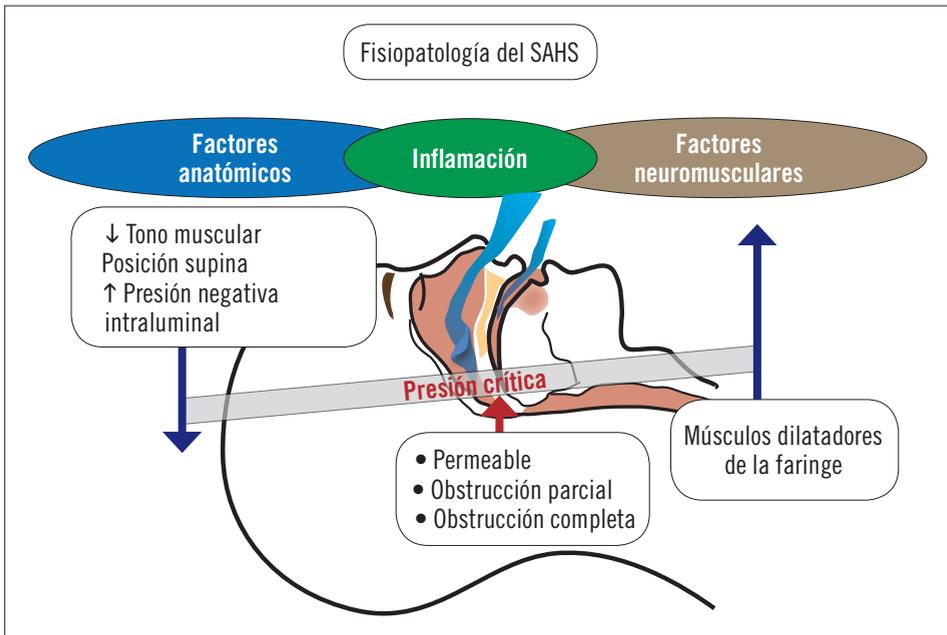
#### Fisiopatología

El SAHS pediátrico es el resultado de la combinación de resultados anatómicos, inflamatorios y neuromusculares, y no el resultado de un problema anatómico exclusivamente (figura 2).

#### Clasificación

Según Arens y Muzumdar, el SAHS infantil puede clasificarse en cuatro fenotipos distintos<sup>14</sup>:

- SAHS fenotipo I: relacionado con la hipertrofia adenoamigdalara.



**Figura 2.** Fisiopatología del síndrome de apnea-hipopnea del sueño (SAHS)

- SAHS fenotipo II: relacionado con malformaciones craneofaciales y con algunos síndromes.
- SAHS fenotipo III: relacionado con trastornos neurológicos.
- SAHS fenotipo IV: relacionado con la obesidad.

### Clínica

El aumento de la resistencia de la vía respiratoria que ocurre con el inicio del sueño provoca:

- Fragmentación del sueño.
- Incremento del esfuerzo respiratorio.
- Anomalías intermitentes en los gases sanguíneos.
- Los microdespertares son significativamente más frecuentes en las apneas largas (>15 s) y en las apneas obstructivas que en las apneas centrales. El 42% de las apneas obstructivas terminan con una respuesta de microdespertar.

Los síntomas nocturnos son:

- Ronquido.
- Respiración dificultosa (aumento del trabajo respiratorio).

- Sueño inquieto, despertares frecuentes, cambios posturales.
- Respiración bucal.
- Pausas respiratorias.
- Sudoración profusa.
- Hiperextensión del cuello.
- Enuresis secundaria.
- Parasomnias (pesadillas, terrores nocturnos, sonambulismo...).

Los síntomas o signos diurnos son:

- Fatiga.
- Cefalea matutina.
- Hipersomnia (no siempre).
- Trastornos neuropsicológicos y conductuales:
  - Hiperactividad.
  - Déficit de atención.
  - Agresividad.
  - Mal rendimiento escolar.
- Retraso del desarrollo pondoestatural.
- Alteración de la respiración leve o ausente.

### Diagnóstico

Se establece mediante:

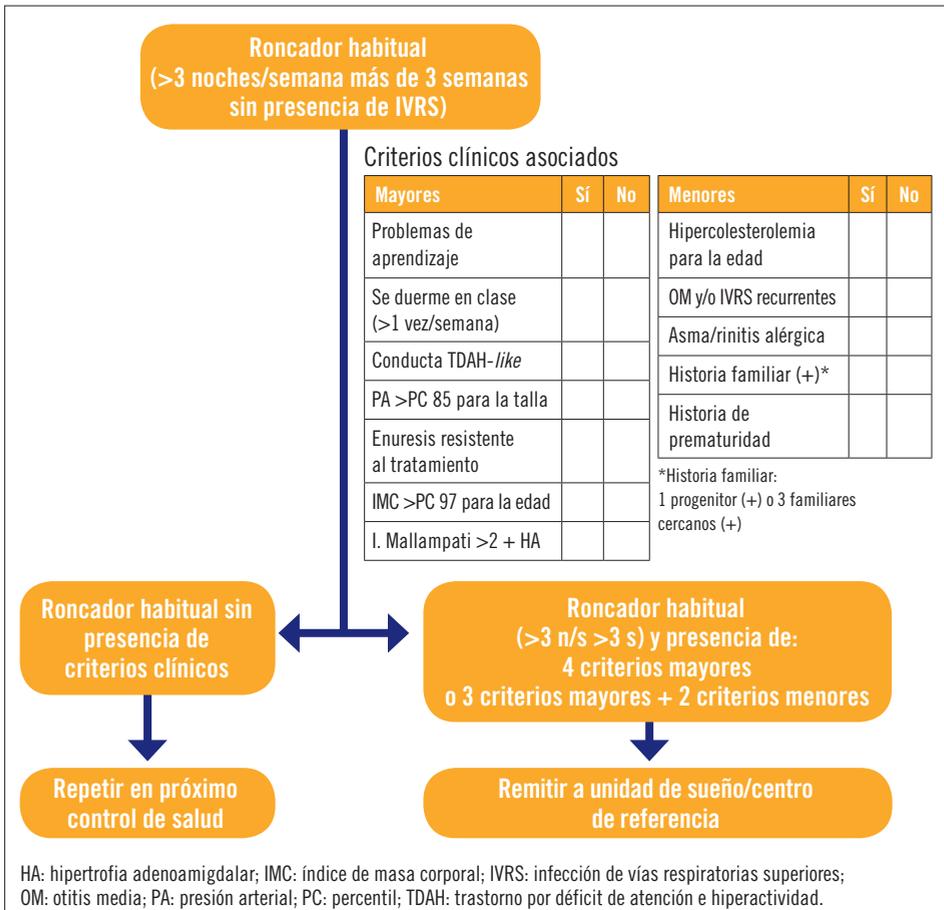
- Historia clínica, anamnesis y exploración física.
- Cuestionario de Chervin.
- Pruebas complementarias:
  - Agenda del sueño y videograbación casera.
  - Aplicación de los criterios diagnósticos (figura 3).
  - Laboratorio del sueño: poligrafía respiratoria y PSG nocturna. Es el método ideal para detectar y graduar la severidad del síndrome de apnea nocturna en niños. Continúa siendo la prueba de referencia para el diagnóstico del SAHS.

### Tratamiento

El tratamiento del SAHS produce la normalización inmediata de las alteraciones respiratorias durante el sueño. En cambio, la morbilidad secundaria asociada al SAHS puede no revertir o revertir de forma sólo parcial.

El tratamiento incluye:

- Cirugía: adenoamigdalectomía (es el tratamiento de elección).
- Presión positiva continua en la vía respiratoria.



**Figura 3.** Esquema del diagnóstico del síndrome de apnea-hipopnea del sueño en atención primaria<sup>13</sup>

- Tratamiento farmacológico<sup>13,15</sup>.
- Tratamiento ortodóncico.
- Dieta y ejercicio.

## Parasomnias

### Definición

Son trastornos que se caracterizan por la presencia de conductas o fenómenos anormales que se producen al inicio del sueño, durante el mismo o al despertar. No alteran los horarios del sueño y del despertar, ni los mecanismos que rigen el ritmo circadiano. La aparición de una parasomnia conlleva activación muscular y/o cardiovascular.

### Clasificación<sup>6</sup>

- Parasomnias asociadas al sueño no REM:
  - Trastornos del arousal.
  - Despertares confusionales.
  - Sonambulismo.
  - Terrores del sueño.
  - Trastorno de la alimentación relacionado con el sueño.
- Parasomnias asociadas al sueño REM:
  - Trastornos del comportamiento del sueño REM.
  - Parálisis del sueño aislada recurrente.
  - Pesadillas.
- Otras parasomnias:
  - Alucinaciones relacionadas con el sueño.
  - Enuresis.
  - Parasomnias secundarias a enfermedades médicas.
  - Parasomnias secundarias a medicación o drogas.
  - Parasomnias no especificadas.
- Síntomas aislados y variantes de la normalidad:
  - Soliloquia.

### Parasomnias asociadas al sueño no REM

#### *Trastornos del arousal*

Se producen durante el sueño profundo no REM y lo alteran.

Clínicamente presentan las siguientes características: los episodios suelen ocurrir 1-2 horas después de iniciarse el sueño, coincidiendo con la transición del primer periodo de sueño lento profundo; generalmente se produce un solo episodio por noche (si se repiten a lo largo de la noche, se corresponden con los ciclos del sueño), y cuesta despertar al niño. Abarcan desde conductas automáticas (simples o complejas) hasta fenómenos vegetativos, con amnesia del episodio.

El principal factor predisponente es el genético: hasta un 60% de los niños con un trastorno del arousal tienen un familiar de primer grado con el mismo trastorno.

Entre los factores precipitantes (en niños predispuestos) figura cualquier situación que provoque una fragmentación del sueño (SAHS, trastorno de MPE) o que incremente el sueño lento profundo (fiebre, privación del sueño...), algunos tóxicos (alcohol), algunos fármacos (psicotropos) y factores psicológicos, que pueden precipitar o mantener estos episodios.

#### *Despertar confusional*

Se produce en la primera parte del sueño, al despertar al niño de un sueño profundo. Es más frecuente en menores de 5 años de edad. Se caracteriza por la desorien-

tación en el tiempo y el espacio, así como por la lentitud para la expresión, la respuesta a estímulos y la ideación; se acompaña de alteración en el comportamiento, y el niño se mueve de forma automática. El niño parece estar muy alerta, y no responde cuando se le habla. Los intentos por parte de los padres de consolarlo producen mayor agitación y resistencia en el niño, e incluso pueden prolongar el episodio; si se despierta, se mostrará asustado y confuso.

Los episodios suelen durar de 5 a 15 minutos, pero en algunos niños pueden prolongarse hasta unas horas. Al día siguiente no recuerdan nada.

El despertar confusional es un cuadro benigno que no precisa tratamiento, sólo tranquilizar a los padres.

### *Sonambulismo*

El sonambulismo es más común en la edad infantil, entre los 4 y los 12 años. Una vez que aparecen los episodios, pueden perdurar toda la vida, aunque lo más habitual es que desaparezcan espontáneamente en la adolescencia.

Presenta una importante base genética y en el 80% de los casos hay antecedentes familiares; la ausencia de éstos obligaría al médico a replantearse el diagnóstico.

Los episodios ocurren en la primera parte de la noche (cuando el niño está profundamente dormido) y normalmente duran de 5 a 15 minutos. El comportamiento durante el episodio de sonambulismo puede variar, desde conductas simples y perseverantes hasta conductas automáticas complejas, reflejo de conductas realizadas en la vigilia. El sonámbulo no reacciona a las intervenciones externas, aunque algunas veces puede hacerlo con auto o heteroagresividad. En caso de despertar, se muestra muy desorientado. Al día siguiente no recuerda el episodio.

El diagnóstico requiere una anamnesis correcta, una exploración física y la cumplimentación de la agenda o diario del sueño, que ofrecerá información sobre la hora de los episodios, su frecuencia y los horarios de sueño del paciente.

En cuanto al tratamiento, cabe tener en cuenta lo siguiente:

- Es fundamental explicar a los padres en qué consiste el sonambulismo y cómo evitar posibles accidentes, adoptando algunas medidas de seguridad que impidan al sonámbulo acceder a las ventanas, a las puertas de los balcones o a la puerta de la calle, a la cocina y al baño. Como las conductas de los sonámbulos son las aprendidas durante la vigilia, bastará con un cierre de seguridad diferente al usado durante el día.

- No hay que despertar al niño y deben evitarse los comentarios al día siguiente, ya que pueden intensificar la ansiedad del niño y eso, a su vez, puede aumentar las parasomnias.
- En caso de episodios muy frecuentes o problemáticos, puede utilizarse la técnica de los despertares programados, sacando al niño del sueño profundo entre 10 y 30 minutos antes de la hora prevista del episodio (para poder recurrir al despertar programado, es fundamental haber elaborado previamente la agenda o diario del sueño).
- Es preciso derivar al experto en sueño si el niño presenta síntomas diurnos, si los episodios son muy habituales o agresivos o si el diagnóstico es dudoso (ausencia de antecedentes familiares, inicio muy tardío del sonambulismo); cuando aparece en la adolescencia, hay que hacer el diagnóstico diferencial con la epilepsia.

### *Terrores del sueño*

Los terrores del sueño también se producen en la fase profunda de sueño (fase 3 del sueño no REM). Antes se los denominaba «terrores nocturnos»; el término se ha modificado porque no son exclusivos de la noche.

La incidencia es alta, de hasta un 5%, sobre todo en preescolares. Suelen desaparecer en la adolescencia. Presentan agregación familiar importante.

Consisten en episodios de llanto brusco e intenso mientras el niño está durmiendo. Si los padres acuden a tranquilizarlo, el niño no los reconoce ni responde a ninguna de sus maniobras. El episodio se acompaña de una notable descarga vegetativa (midriasis, taquipnea, taquicardia...). Cede espontáneamente en unos minutos y el niño vuelve al sueño tranquilo. Al día siguiente no recuerda nada de lo sucedido.

Los terrores del sueño pueden presentar comorbilidad con otros trastornos. Cuando son crónicos, hay que descartar problemas respiratorios del sueño. Se intensifican con el estrés, la fiebre y el déficit de sueño.

Es típica su aparición al iniciar el curso escolar, con la supresión de la siesta.

Para establecer el diagnóstico se precisan una anamnesis correcta, una exploración física y la elaboración de la agenda o diario del sueño, que permitirá determinar la hora en que suceden los episodios, su frecuencia y los horarios del sueño del paciente.

El tratamiento consiste en:

- Tranquilizar a los padres, explicándoles cómo actuar durante el episodio (intervenir lo menos posible y prevenir posibles accidentes).
- No intentar calmar ni despertar al niño.

- Evitar hacer comentarios sobre el episodio al día siguiente que puedan poner nervioso al niño.
- Mejorar la higiene del sueño (instaurar hábitos y horarios regulares).
- Evitar la privación de sueño (promover las siestas en niños menores de 5 años).
- En caso de terrores del sueño muy frecuentes o problemáticos, puede utilizarse la técnica de los despertares programados, sacando al niño del sueño profundo de 10 a 30 minutos antes de la hora prevista del episodio (para ello es fundamental haber elaborado previamente la agenda o diario del sueño).

La escala FLEP (Frontal Lobe Epilepsy and Parasomnias) distingue las epilepsias del lóbulo frontal de las parasomnias. Tiene una especificidad del 90%, una sensibilidad del 100%, un valor pronóstico positivo del 91% y un valor pronóstico negativo del 100% en el diagnóstico de epilepsias del lóbulo frontal (tabla 3).

**Tabla 3. Escala FLEP (Frontal Lobe Epilepsy and Parasomnias)<sup>2</sup>**

Características clínicas	Trastornos del arousal	Epilepsia nocturna del lóbulo frontal
Edad de inicio	Generalmente <10 años	Variable, generalmente en la infancia y adolescencia
Antecedentes familiares de parasomnias	62-96%	39%
Momento en el que se inician tras quedarse dormidos	Primer tercio de la noche	Cualquiera
Número de episodios en una noche	Es inusual que haya más de uno por noche	Varios episodios en una misma noche
Frecuencia de episodios al mes	De 1 a 4, aunque también pueden ocurrir a diario	De 20 a 40
Evolución	Tiende a desaparecer	Se incrementa la frecuencia
Duración del episodio	Suelen ser más prolongados, desde 15 segundos hasta 30 minutos	La mayoría de los episodios dura menos de 2 minutos
Movimientos	Pueden ser estereotipados, pero habitualmente se observa variabilidad en las conductas	Aunque puede haber movimientos de cierta complejidad, la mayoría son estereotipados
Recuerdo del episodio	No recuerdan nada o tienen recuerdos vagos	La presencia de recuerdos claros apunta al diagnóstico de epilepsia nocturna del lóbulo frontal

## Parasomnias asociadas al sueño REM

### *Pesadillas*

Son una de las parasomnias más habituales en la infancia.

Las pesadillas son ensoñaciones aterradoras y angustiosas durante el sueño REM que despiertan al niño. Son más frecuentes en la segunda mitad de la noche (sueño REM) y afectan más a las niñas.

Se incrementan en situaciones de ansiedad diurna y también con la fiebre o el estrés.

Presentan una baja activación autónoma; el niño está despierto, en contacto con la realidad y recuerda lo soñado. Debe hacerse un diagnóstico diferencial con los terrores del sueño

En cuanto al tratamiento, cabe señalar lo siguiente:

- Debe tranquilizarse al niño, pero sin crear malos hábitos. Puede ser útil recurrir a objetos que den tranquilidad al niño, o dejar una luz encendida.
- Si las pesadillas son muy frecuentes, conviene revisar qué pasa durante el día.
- Hay que derivar al especialista si las pesadillas influyen en el funcionamiento diario del niño, si existe riesgo de lesiones, si los padres no logran tranquilizar al hijo o si los episodios son excesivamente frecuentes.

## Movimientos rítmicos

### Definición

Son comportamientos motores rítmicos, recurrentes, estereotipados y repetitivos, con una frecuencia típica de 0,5-2 ciclos por segundo. Los movimientos ocurren fundamentalmente en la transición de la vigilia al sueño, sobre todo a la hora de acostarse; también pueden producirse en la siesta y ante cualquier despertar. Se realizan con la cabeza, el cuello, el tronco, las extremidades o con todo el cuerpo.

Son muy habituales hasta los 9 meses de edad (59%) y luego su prevalencia disminuye paulatinamente (5% a los 5 años). Muy raramente persisten en la edad adulta<sup>7</sup>.

Los movimientos rítmicos son comportamientos benignos y sólo se consideran un trastorno cuando tienen consecuencias clínicas significativas: si interfieren en el sueño y alteran su calidad, si afectan a las actividades diarias o cuando el niño se autolesiona.

### Características clínicas

Los movimientos rítmicos más habituales son:

- *Head banging (jactatio capitis)*: movimientos rítmicos de la cabeza en sentido anteroposterior. El niño, tendido boca abajo, levanta la cabeza o todo el torso y lo baja de nuevo con fuerza contra la almohada o el colchón. También pueden producirse con el niño sentado. Se suelen iniciar a los 9 meses de edad.
- *Head rolling*: movimientos giratorios rítmicos de la cabeza, de lado a lado, generalmente estando el niño tumbado boca arriba. La edad de inicio ronda los 10 meses.
- *Body rocking*: movimientos rítmicos de balanceo de todo el cuerpo estando el niño apoyado sobre manos y rodillas; si está sentado, el movimiento puede limitarse sólo al torso. Es el más frecuente de los movimientos rítmicos. Suele aparecer alrededor de los 6 meses de edad.
- *Body rolling*: movimientos de todo el cuerpo hacia los lados.

Normalmente el episodio no se prolonga más de 15 minutos. Los niños no recuerdan el episodio al día siguiente<sup>16,17</sup>.

### Diagnóstico

Se establece mediante la historia clínica, la exploración física, la agenda del sueño y la videograbación casera. La videopolisomnografía se reserva para los casos dudosos.

### Tratamiento

- Medidas de seguridad.
- Tratamiento psicológico.
- Tratamiento farmacológico.

### Se duerme durante el día

La somnolencia diurna excesiva es la imposibilidad de permanecer despierto y alerta durante la mayor parte del día y que interfiere con las actividades normales diarias. Está presente en el 11% de los niños y el 52,8% de los adolescentes<sup>18</sup>.

### Privación crónica del sueño

Es una hipersomnía secundaria y la principal causa de somnolencia diurna excesiva en la población pediátrica. En los pacientes que presentan somnolencia diurna excesiva hay que analizar el comportamiento (hiperactividad) y evaluar el rendimiento escolar.

El diagnóstico se hace mediante una agenda o diario del sueño.

### Narcolepsia

#### Definición

La narcolepsia es un trastorno de la regulación del sueño REM que se caracteriza por somnolencia diurna excesiva, episodios de cataplejía, alucinaciones hipnagógicas o hipnopómpicas, episodios de parálisis del sueño y sueño nocturno interrumpido.

### Etiopatogenia

En la mayoría de los casos la narcolepsia es idiopática. Se han detectado un déficit del neurotransmisor hipotalámico hipocretina 1 y un déficit de las neuronas hipotalámicas que segregan este neurotransmisor, cuya concentración en el líquido cefalorraquídeo es baja o indetectable<sup>19</sup>. Hasta un 70% de los niños y adolescentes con narcolepsia presentan positividad al antígeno de histocompatibilidad HLA-DQA1\* 0102 y HLA-DQB1\* 0602 si existe cataplejía (90% en adultos).

### Características clínicas

- Excesiva somnolencia diurna (síntoma universal).
- Cataplejía (síntoma patognomónico). La frecuencia de los episodios es variable y la duración suele ser breve. Se caracteriza por una pérdida brusca del tono muscular, habitualmente desencadenada por una emoción positiva intensa, miedo, ejercicio o fatiga. El tono muscular se recupera totalmente una vez finalizado el episodio. No se produce pérdida de conciencia.
- Alucinaciones hipnagógicas e hipnopómpicas. Son descritas como sueños vívidos. También pueden ocurrir en las siestas diurnas.
- Parálisis del sueño. Suele manifestarse al inicio o al final del sueño y consiste en la sensación de inmovilidad durante unos segundos o unos minutos.
- Trastornos del sueño nocturno. Lo sufren el 90% de los pacientes con narcolepsia. Incluyen alteración del sueño REM (parasomnias, ausencia de atonía muscular, incremento de la actividad muscular física) o eventos durante el sueño (SAHS o MPE).

### Diagnóstico

Debe realizarse en un hospital (unidad de sueño) y las pruebas diagnósticas son:

- PSG nocturna y test de latencias múltiples.
- Concentración de hipocretina 1 en el líquido cefalorraquídeo.
- Tipificación HLA-DQB1\* 0602.
- Pruebas de neuroimagen.

### Tratamiento

- Información y educación. Es necesario adecuar los horarios y tareas escolares al paciente. Los niños deben recibir supervisión cuando realizan actividades potencialmente peligrosas (por ejemplo, natación). Los adolescentes deben saber que no pueden conducir vehículos.
- Higiene del sueño (hábitos de sueño saludables).
- La programación de algunas siestas breves a lo largo del día puede controlar la somnolencia diurna excesiva.
- Tratamiento farmacológico: psicoestimulantes, antidepresivos y oxibato sódico. La decisión sobre la utilización de fármacos para la narcolepsia se establece en la unidad de sueño.

## **Características del sueño y sus trastornos en algunas enfermedades psiquiátricas pediátricas**

El sueño en las diferentes patologías tiene un doble papel: por un lado, la pérdida de la calidad del sueño condiciona y empeora la actividad diurna del niño y, por otro, las dificultades o los problemas nocturnos condicionan la calidad de vida de todo el entorno del niño.

A continuación señalamos las peculiaridades del sueño conocidas en algunas patologías, conscientes del escaso conocimiento que sobre esta área de la salud tenemos los profesionales de la salud.

### **Trastorno depresivo**

Dos tercios de los niños con depresión refieren problemas importantes para iniciar y mantener el sueño, y el 50% de los niños con depresión endógena tienen un despertar excesivamente temprano. Una vez superado el episodio depresivo, estos niños siguen acostándose y empezando a dormir más tarde y despertándose a la misma hora, por lo que presentan una disminución global del sueño de aproximadamente 30 minutos<sup>20</sup>.

La latencia prolongada de inicio del sueño es una característica más estable de la desregulación del sueño, en el inicio de la depresión en niños que la propia latencia del sueño REM o la densidad del REM. Los niños con depresión muestran una reducción de la latencia REM, una disminución de la duración del estadio 3 y un aumento del tiempo en REM<sup>21</sup>.

Un 75,7% de los adolescentes con depresión refieren que las alteraciones del sueño fueron los síntomas iniciales<sup>22</sup>. Sin embargo, no existe una correlación entre la reducción de la latencia de REM y la severidad de la depresión, pero sí se observa una correlación significativa negativa entre la latencia de REM y la edad en el grupo con depresión<sup>23</sup>.

De todas formas, los estudios revelan una gran variabilidad en los hallazgos obtenidos en adolescentes con depresión. En estudios longitudinales, Rao et al.<sup>24</sup> observaron que los controles normales que posteriormente desarrollaban un cuadro depresivo mostraban en los estudios previos una densidad de REM significativamente mayor y una tendencia a la reducción de la latencia REM en comparación con controles que posteriormente no desarrollaban un cuadro depresivo; de la misma manera, los sujetos con un curso recurrente de depresión unipolar tendían a presentar unos niveles de cortisol superiores al inicio del sueño frente a los de los sujetos con un único episodio<sup>24</sup>.

En los estudios sobre la microestructura del sueño se ha visto que la coherencia temporal de los ritmos del electroencefalograma durante el sueño es diferente en niños y adolescentes deprimidos. Esta coherencia temporal se ha relacionado con el tiempo de recuperación y las recurrencias<sup>25</sup>. En cuanto a la ideación suicida, podría ser que la ideación suicida basal y la desregulación del sueño en forma de retraso de su inicio y disminución de su eficacia fueran predictores de la recurrencia del cuadro<sup>26</sup>.

### Trastornos de ansiedad

La presencia de problemas con el sueño a los 4 años muestra una buena correlación con la presencia de síntomas de ansiedad y depresión durante la adolescencia<sup>27,28</sup>.

El 85% de los niños y adolescentes con un cuadro de ansiedad tienen alteraciones transitorias del sueño, y alrededor del 50% sufren problemas crónicos de sueño<sup>29</sup>.

Los problemas de sueño más habituales son los de inicio y mantenimiento, los despertares nocturnos frecuentes, el rechazo a acostarse, el colecho, las pesadillas y los miedos nocturnos. Y los hábitos más frecuentes son dormir con la luz encendida, la persistencia del objeto de transición, la excesiva sensibilidad a los ruidos, el alargamiento del ritual del sueño y el llanto durante el sueño.

En la PSG se observan un mayor número de interrupciones del sueño y un menor porcentaje de sueño de ondas lentas<sup>30</sup>.

### Anorexia y bulimia

No se han encontrado trastornos específicos del sueño en los pacientes con anorexia y bulimia, salvo un aumento leve del sueño lento y una reducción de la fase REM en anoréxicos y bulímicos de peso normal.

### Trastorno obsesivo-compulsivo

La disminución de la duración del sueño REM y el número de ciclos son variables predictoras de sueño en los pacientes con trastorno obsesivo-compulsivo infantojuvenil<sup>31</sup>.

### Síndrome de Angelman

Los trastornos del sueño son habituales en el síndrome de Angelman; incluso se incluyeron en los criterios diagnósticos en 1995 y fueron refrendados en 2005. Los pacientes con esta patología tienen una elevada frecuencia de problemas de inicio y mantenimiento del sueño, latencia de sueño prolongada, vigilias intrasueño prolongadas y frecuentes y reducción del tiempo total de sueño. Asimismo, a menudo presentan ronquidos y parasomnias que incluyen enuresis, bruxismo, terrores del sueño, sonambulismo e hipercinesia nocturna. En algunos casos estos problemas persisten hasta la edad adulta.

En la PSG se observa una reducción significativa de la eficiencia del sueño y del porcentaje y duración del REM, con una mayor proporción de sueño de ondas lentas. También existe una tendencia al movimiento periódico de los miembros, pero no una mayor prevalencia de trastornos respiratorios.

Dada la alta prevalencia de las alteraciones del sueño en los pacientes con síndrome de Angelman, debería realizarse un cribado de trastornos del sueño en todos los niños diagnosticados<sup>32</sup>.

Responden bien al tratamiento con melatonina.

Se han descrito retraso de fases y ritmos libres<sup>33</sup>.

### Síndrome de Prader-Willi

Los pacientes con este síndrome suelen presentar una disminución del tiempo de sueño y del sueño REM, así como inicios de sueño en REM. Todo ello indica un trastorno primario de la vigilancia, confirmado por la reducción de la estabilidad del sueño no REM en el estudio de la microestructura (CAP). En estos pacientes el tratamiento con hormona del crecimiento aumenta la estabilidad del sueño no REM. El 35,7% de ellos sufren narcolepsia<sup>33</sup>.

Desde el punto de vista respiratorio, presentan más a menudo trastornos respiratorios del sueño y una disminución de la respuesta a la hipoxemia e hipercapnia, aunque los estudios sobre la prevalencia del SAHS ofrecen datos contradictorios, siendo más frecuentes las apneas centrales.

Con la edad aumenta la obesidad y con ello el SAHS. Tras la adenoamigdalectomía, el SAHS persiste en la mayoría de los pacientes.

El tratamiento con hormona de crecimiento puede incrementar el SAHS aunque, por otro lado, parece que disminuye el índice de alteración respiratoria, por lo que en estos casos se aconseja una PSG anual.

### Síndrome del cromosoma X frágil

El 27% de los pacientes con este trastorno refieren problemas con el sueño, especialmente para iniciarlo y mantenerlo.

Se ha descrito una prevalencia del SAHS muy variable, de entre un 7 a más de un 30%, así como una mayor prevalencia del síndrome de piernas inquietas.

En la PSG se observan un menor tiempo total de sueño, una disminución del sueño REM, un aumento de la latencia del primer REM, un incremento del por-

centaje de N3 y un aumento de los movimientos en N2 y REM, lo que podría indicar una alteración del sistema colinérgico durante el sueño.

El tratamiento conductual puede ser eficaz, mejorando la eficiencia del sueño<sup>33</sup>.

### Trastornos del espectro autista

El trastorno del espectro autista (TEA) parece ser un factor de riesgo independiente para la presencia de problemas con el sueño independientemente del riesgo de déficits intelectuales, ya que no se han constatado diferencias en relación con patologías del sueño entre los niños con CI menor de 70 y los de un CI superior<sup>34</sup>.

En general se han detectado problemas del sueño en el 89% de los niños con TEA y en el 77% de los niños con síndrome del cromosoma X frágil<sup>35</sup>.

En una serie de 500 niños autistas con 8,4 años de edad media<sup>36</sup>, los padres refirieron un 53,3% de dificultades para dormirse, un 40% de sueño inquieto, un 39,5% de dificultad para dormirse en su cama y un 33,8% de despertares frecuentes. Los trastornos menos comunes fueron el sonambulismo (1%), las cefaleas matutinas (1%), el llanto durante el sueño (2%), la apnea (3%) y las pesadillas (4%).

Se encontraron las siguientes asociaciones estadísticamente significativas:

- Disminución del tiempo de sueño nocturno con problemas de visión ( $p < 0,05$ ), infección respiratoria superior ( $p < 0,01$ ) y fluido nasal ( $p < 0,05$ ).
- Despertares nocturnos: problemas de visión ( $p < 0,005$ ), problemas de las vías respiratorias superiores ( $p < 0,001$ ) y crecimiento deficiente ( $p < 0,01$ ).
- Ir a la cama de mal humor: falta de apetito ( $p < 0,005$ ) y crecimiento deficiente ( $p < 0,005$ ).

Aproximadamente el 30% de los niños con una mutación completa en el síndrome del cromosoma X frágil presentan sintomatología que cumple los criterios de TEA.

Se ha detectado una asociación entre problemas de sueño y alteraciones conductuales:

- Entre los niños con TEA, los que no presentan trastornos del sueño puntúan mejor en las tres áreas del Child Behavior Checklist (CBCL) ( $p < 0,0001$ ). En el grupo de niños con problemas del sueño, los que tienen dificultades menores puntúan mejor que los que presentan alteraciones más intensas.
- En cuanto a la comunicación en la Vineland Adaptive Behavior Scale, los niños sin problemas de sueño presentan una puntuación significativamente mejor que aquellos con problemas del sueño leves o importantes en la etapa preescolar; en cam-

bio, en la etapa escolar sólo se diferencian de los niños que tienen problemas de sueño importantes.

Así pues, los niños con problemas del sueño relevantes tienen mayores problemas conductuales pero no necesariamente una peor función adaptativa que los niños con problemas del sueño más leves. Tanto en preescolares como en escolares se observa una relación negativa entre la conducta y el sueño, mientras que la relación entre el sueño y las funciones adaptativas es mucho más variable<sup>37</sup>.

El origen de los problemas del sueño puede ser, por una parte, conductual y por una mala higiene del sueño y, por otra parte, circadiano, pues en algunos fenotipos se ha detectado una alteración en la síntesis de melatonina a partir del triptófano, lo que conlleva unos niveles de melatonina diurna elevados y unos valores significativamente inferiores por la noche<sup>38</sup>. Quizá por esa razón el insomnio es 10 veces más frecuente en niños con TEA que en niños con un desarrollo normal<sup>33</sup>, y de ahí la buena respuesta en algunos casos al tratamiento conductual del sueño junto con la administración de melatonina asociada a triptófano.

En la PSG se ha registrado una disminución del sueño REM (así como de la densidad de movimientos durante el REM), menos *spindles* en N2, aumento de N1 y disminución de N3, incremento del CAP en N3 y disminución en N2, y mayor porcentaje del subtipo A1 y menos del A2.

En cuanto al tratamiento, es muy importante mantener las rutinas y administrar melatonina (dosis de 1 a 6 mg) 5-6 horas antes de la hora deseada de sueño<sup>33</sup>.

### **Trastorno por déficit de atención e hiperactividad**

Las alteraciones o los déficits de sueño pueden simular y/o potenciar la sintomatología del trastorno por déficit de atención e hiperactividad (TDAH). Los niños con alteraciones del sueño caracterizadas por un sueño inadecuado o de mala calidad desarrollan síntomas semejantes al TDAH. El déficit de sueño puede alterar la función del lóbulo prefrontal y con ello el rendimiento, al incrementar la variabilidad momento a momento de la atención debido a la interacción entre la tendencia homeostática a dormir, la tendencia circadiana a la vigilia y el esfuerzo compensatorio para mejorar el rendimiento; de esta manera, la falta de sueño altera las funciones ejecutivas no necesariamente por déficits selectivos en el córtex prefrontal, sino debido, al menos en parte, a la dificultad para mantener la atención (teoría del estado de inestabilidad)<sup>39,40</sup>.

Como antecedente evolutivo, los niños con sueño «corto» antes de los 3,5 años de edad muestran un mayor riesgo de impulsividad-hiperactividad y rendimiento cognitivo disminuido a los 6 años en comparación con los niños que duermen 11 horas cada noche<sup>41</sup>.

Y, a la inversa, los niños diagnosticados de TDAH tienen puntuaciones significativamente más altas de problemas de sueño en todas las subescalas del cuestionario de hábitos de sueño que los niños control; la duración media del sueño referida por los padres también es más corta en los niños con TDAH y, según los propios niños con TDAH, su sueño está más alterado que el de niños de los grupos control, especialmente en lo que se refiere a las «batallas» para dormir (rango de  $p$ : 0,05-0,001)<sup>41</sup>.

En España, Merino et al. detectaron que el 20% de los niños con TDAH tenían un diagnóstico definitivo de piernas inquietas, y el 5%, un diagnóstico probable<sup>42</sup>.

En el metaanálisis realizado por Cortese et al.<sup>43</sup>, se analizaron 16 estudios proporcionando 9 parámetros subjetivos y 15 objetivos, en una muestra total de 722 niños con TDAH y 638 controles. Respecto a los parámetros subjetivos, el metaanálisis constató que los niños con TDAH tenían una resistencia significativamente mayor a la hora de dormir ( $z= 6,94$ ;  $p < 0,001$ ), más dificultades de inicio del sueño ( $z= 9,38$ ;  $p < 0,001$ ), despertares nocturnos ( $z= 2,15$ ;  $p < 0,031$ ), dificultades para despertarse por la mañana ( $z= 5,19$ ;  $p < 0,001$ ), trastornos respiratorios del sueño ( $z= 2,05$ ;  $p < 0,040$ ) y somnolencia diurna ( $z= 1,96$ ;  $p= 0,050$ ), en comparación con los controles. En cuanto a los parámetros objetivos, la latencia de inicio del sueño (en la actigrafía), el número de cambios de horas de sueño y el índice apnea-hipopnea fueron significativamente mayores en los niños con TDAH que en los controles ( $z= 3,44$ ,  $p= 0,001$ ;  $z= 2,43$ ,  $p= 0,015$ ;  $z= 3,47$ ,  $p= 0,001$ , respectivamente). Los niños con TDAH también presentaron una eficacia significativamente menor del sueño en la PSG ( $z= 2,26$ ;  $p= 0,024$ ), un tiempo real de sueño en la actigrafía ( $z= 2,85$ ;  $p= 0,004$ ) y unos tiempos promedios de dormirse para la prueba múltiple de latencia del sueño ( $z= 6,37$ ;  $p < 0,001$ ) que los controles.

En conclusión, los niños con TDAH presentan un deterioro significativamente más elevado que los controles en la mayoría de las medidas subjetivas y en algunas de las medidas objetivas. Estos resultados son la base para futuras pautas basadas en la evidencia en el manejo de las alteraciones del sueño en niños con TDAH.

En la PSG los niños con TDAH muestran tendencia a un hipoarousal durante el día que se caracteriza por una mayor actividad teta (sobre todo en las áreas frontales), una disminución de la actividad alfa y beta y un aumento de las *ratios* theta/alfa y theta/beta<sup>44</sup>. Asimismo, los niños con TDAH presentan durante el día una mayor somnolencia que los controles<sup>45</sup>.

Mediante actigrafía y determinación del inicio de la secreción de melatonina, se ha observado un retraso tanto en el inicio de secreción como en el inicio y finalización del sueño, lo que sugiere la presencia de un síndrome de retraso de fase entre las

causas del insomnio en los niños con TDAH que padecen insomnio frente a los niños con TDAH sin insomnio<sup>46</sup>.

En resumen, las alteraciones del sueño más comunes en el TDAH son:

- Insomnio inicial, mantenimiento y disminución de la latencia del sueño.
- Múltiples despertares.
- Enuresis.
- Parasomnias (bruxismo, sonambulismo).
- Menor porcentaje de sueño REM.
- Mayor porcentaje de sueño lento.
- Menor eficiencia de sueño.

Objetivamente, los niños con TDAH tienen una arquitectura del sueño diferente a la de los niños sanos de la misma edad: una eficiencia del sueño inferior, un aumento del número de minutos que están despiertos durante el sueño, un mayor porcentaje de fase 3 del sueño, un porcentaje superior de sueño lento y un menor porcentaje de sueño REM. También se ha observado que un elevado porcentaje de niños con TDAH tienen paroxismos epileptiformes durante el sueño. Los niños con TDAH presentan una baja eficiencia del sueño.

La causa del aumento de la fase 3 del sueño podría estar relacionada con el hecho de que en los niños con TDAH se produce una disminución de la acción de la noradrenalina y la dopamina, dos neurotransmisores que influyen en el mantenimiento de la vigilia. La disminución de la acción de estos dos neurotransmisores puede deberse a una alteración de los receptores, a un descenso de su disponibilidad o cualquier otro motivo que pueda justificar un sueño más profundo con predominio de la fase de sueño lento. Por otra parte, un incremento del porcentaje de sueño lento puede indicar cierto retraso en los mecanismos de regulación del sueño.

En una revisión, Ivanenko et al. encontraron diferencias significativas en las características del sueño de los niños con TDAH<sup>47</sup> (tabla 4).

En cuanto al tratamiento, la respuesta al metilfenidato podría estar influida por la eficiencia del sueño, de manera que los niños con una mala eficiencia del sueño mostrarían una mejora en las medidas de vigilancia y rendimiento, pero no los niños que tienen una buena eficiencia del sueño, quizá porque en estos niños se incrementa su nivel de arousal a un nivel discretamente mejor, lo que se supone que facilita el rendimiento. Todavía deben aclararse los factores que hacen que los niños con TDAH tengan diferencias en la calidad de su sueño. El hallazgo de que las diferencias en la calidad del sueño pueden estar relacionadas con síntomas TDAH-like y pueden afectar al rendimiento sugiere la necesidad de incluir evaluaciones del sueño desde el punto de vista clínico<sup>48</sup>.

**Tabla 4. Trastornos del sueño en niños con alteraciones psiquiátricas vs. niños con desarrollo normal**

Problema de sueño	Diagnóstico				
	TDAH	TDAH+	Trastorno de ansiedad	Otros trastornos psiquiátricos	Controles
Latencia 1-2 h	27,6 <sup>§</sup>	27,6 <sup>§</sup>	13,4	18,5	6,3
Despertares nocturnos	48,2 <sup>§</sup>	82,0 <sup>§</sup>	71,7 <sup>#</sup>	22,2	24,1
Pesadillas	55,1 <sup>§</sup>	64 <sup>§</sup>	64,2 <sup>§</sup>	37,0 <sup>§</sup>	1,1
Ronquido	58,6 <sup>§</sup>	68,0 <sup>§</sup>	46,3 <sup>§</sup>	55,5 <sup>§</sup>	17,2
Sueño inquieto	69,0 <sup>§</sup>	78,0 <sup>§</sup>	59,6 <sup>§</sup>	66,6 <sup>§</sup>	23
Excesiva somnolencia diurna	55,2	76,0 <sup>§</sup>	73,2 <sup>§</sup>	44,4 <sup>§</sup>	10,9
Miedo a la oscuridad	62,0 <sup>§</sup>	52,0 <sup>§</sup>	46,3 <sup>§</sup>	40,7 <sup>§</sup>	21,8
Pelea al acostarse	72,4 <sup>§</sup>	74,0 <sup>§</sup>	58,2 <sup>§</sup>	51,8 <sup>§</sup>	6,3
Sacudidas de piernas	62,0 <sup>+§</sup>	74,0 <sup>+§</sup>	46,3 <sup>§</sup>	48,1 <sup>§</sup>	2,7

TDAH: trastorno por déficit de atención e hiperactividad aislado; TDAH+: TDAH asociado a otra comorbilidad psiquiátrica.

\*p <0,05 TDAH frente a TDAH+.

#p <0,05 trastorno de ansiedad frente a otros trastornos psiquiátricos.

+p <0,05 TDAH/TDAH+ frente a trastorno de ansiedad.

p <0,05 TDAH/TDAH+ frente a otros trastornos psiquiátricos.

§p <0,01 frente a controles.

### Síndrome de Smith-Magenis

Los pacientes con síndrome de Smith-Magenis se despiertan de 1 a 3 veces cada noche y suelen permanecer despiertos en cada despertar al menos media hora. La hora media de despertar por la mañana es las 5.30, de modo que algunos problemas de conducta se correlacionan con el déficit de sueño nocturno. A menudo presentan ataques de sueño al final del día y tienden a hacer siestas sea cual sea su edad.

En la actigrafía se observan alteraciones del sueño ya desde los 6 meses de edad, con sueño fragmentado y reducido. Este patrón persiste en los preescolares (3 años), los escolares (5 años) y hasta los 6-8 años, que típicamente duermen 1-2 horas menos que sus pares. El déficit de sueño nocturno se compensa con siestas matinales.

Los estudios de PSG y actigrafía han demostrado que en las personas con este síndrome el tiempo de sueño se reduce un 57%; están presentes todos los estadios de

**Tabla 5. Perfil de la secreción de melatonina (96% de los pacientes)**

	Síndrome de Smith-Magenis	Controles
Inicio	6 a.m. ± 2	9 p.m. ± 2
Hora del pico	12 p.m. ± 1	3.30 a.m. ± 1.30
Fin de la secreción	8 p.m. ± 1	6 a.m. ± 1
Valor pico (pg/mL)	94 ±	76 ±
Duración de la secreción (h)	15,5 ± 3,5	8 ± 1

sueño pero con una marcada disminución del estadio 3, un REM reducido en el 43-50% de los pacientes, interrumpido con incremento de arousal y presencia de actividad muscular tónica en el electromiograma. Los despertares prolongados ocurren en el 75% de los casos.

Los pacientes a menudo tienen un ritmo circadiano alterado, con inversión de la secreción de melatonina (tabla 5); en cambio, el cortisol, la hormona de crecimiento y la prolactina siguen un patrón circadiano normal, en los valores habituales.

La tendencia a la obesidad hace a estos pacientes más proclives a sufrir SAHS, cuadro que debe ser descartado.

En un pequeño grupo de pacientes se ha recurrido a la administración de acebutolol a primera hora de la mañana, para suprimir la secreción diurna de melatonina, junto con melatonina a última hora del día, para mejorar el ciclo vigilia-sueño<sup>33</sup>.

### Síndrome de Tourette

En la PSG se observan alteraciones del arousal, disminución del porcentaje (hasta un 30%) del estadio 3, eventos paroxísticos en estadio 3 descritos como arousals súbitos e intensos, desorientación aparente, confusión o lucha o ambos, aumento de la actividad de tics y disminución del porcentaje de sueño REM.

Se aprecian asimismo mayor latencia de sueño, menor eficiencia del sueño y mayor número de episodios de vigilia.

En los diferentes estudios realizados mediante cuestionarios las alteraciones del sueño descritas con mayor frecuencia son sonambulismo, soliloquio, terrores del sueño, pesadillas, enuresis y dificultades para dormirse o mantener el sueño. Sin embargo, parece que el responsable de estos trastornos es más bien el TDAH que se suele asociar al síndrome de Tourette. Aunque los tics remiten durante el sueño, muchos autores señalan que persisten en unos porcentajes que varían entre el 3 y el 14%<sup>49</sup>.

## Síndrome de Rett

La frecuencia de alteraciones del sueño es alta (superior al 80%) y disminuye con la edad (son menos comunes en los pacientes mayores de 18 años).

Clínicamente, se manifiestan como patrones irregulares de sueño/vigilia, siestas excesivas, conductas nocturnas problemáticas como risas (es el síntoma más habitual y su intensidad se relaciona con una mayor deleción génica), bruxismo, gritos y/o llanto inconsolable, convulsiones nocturnas, terrores del sueño y soliloquia.

En la PSG se objetivan baja eficiencia de sueño, latencia larga, tiempo total de sueño corto, aumento de la vigilia intrasueño, disminución del sueño REM, pocos *spindles* y complejos K.

El paciente presenta respiración irregular durante la vigilia, pero en general los patrones respiratorios nocturnos son normales<sup>33</sup>.

El tratamiento se basa en la terapia conductual (extinción gradual) y la administración de melatonina oral (2,5-7,5 mg).

## Conclusión

La íntima relación en ambas direcciones del proceso mórbido y la conducta con el sueño hace imprescindible conocer y evaluar el sueño en todo niño o adolescente con un cuadro mórbido psiquiátrico.

## Bibliografía

1. Pin Arboledas G, Lluch Roselló A. El sueño en el primer año de vida: ¿cómo lo enfocamos? Rev Pediatr Aten Primaria. 2011; 13 Supl 20: 101-111.
2. Guía de práctica clínica sobre trastornos del sueño en la infancia y adolescencia en atención primaria. Plan de Calidad para el Sistema Nacional de Salud del Ministerio de Sanidad, Política Social e Igualdad. Unidad de Evaluación de Tecnologías Sanitarias de la Agencia Laín Entralgo, 2011. Guías de Práctica Clínica en el SNS. UETS n.º 2009/8.
3. Pin Arboledas G, Soto Insuga V, Jurado Luque MJ, Fernández Gomariz C, Hidalgo Vicario I, Lluch Rosello A, et al. Insomnio en niños y adolescentes. Documento de consenso. An Pediatr. 2017; 86(3): 165.e1-165.e11.
4. Sateia MJ, Doghramji K, Hauri PJ, Morin CM. Evaluation of chronic insomnia. An American Academy of Sleep Medicine review. Sleep. 2000; 23(2): 243-308.
5. Mindel JA, Emslie G, Blumer J, Genel M, Glaze D, Ivanenko A, et al. Pharmacologic management of insomnia in children and adolescents: consensus statement. Pediatrics. 2006; 117(86): e.1223-e.1232.
6. American Academy of Sleep Medicine (AASM). International Classification of Sleep Disorders, third edition (ICSD-3). AASM, 2014.
7. American Academy of Sleep Medicine (AASM). International Classification of Sleep Disorders (ICSD-2). Diagnostic and coding manual. Wetchester, IL: AASM, 2002.
8. Muhle H, Neumann A, Lohmann-Hedrich K, Lohnau T, Lu Y, Winkler S, et al. Childhood-onset restless legs syndrome: clinical and genetic features of 22 families. Mov Disord. 2008; 23(8): 1.113-1.121.

9. Konofal E, Lecendreux M, Deron J, Marchand M, Cortese S, Zaïm M, et al. Effects of iron supplementation on attention deficit hyperactivity disorder in children. *Pediatr Neurol*. 2008; 38(1): 20-26.
10. Picchietti MA, Picchietti DL. Advances in pediatric restless legs syndrome: Iron, genetics, diagnosis and treatment. *Sleep Med*. 2010; 11(7): 643-651.
11. Sack RL, Auckley D, Auger RR, Carskadon MA, Wright KP Jr, Vitiello MV, et al. Circadian rhythm sleep disorders: part II, advanced sleep phase disorder, delayed sleep phase disorder, free-running disorder, and irregular sleep-wake rhythm. An American Academy of Sleep Medicine review. *Sleep*. 2007; 30(11): 1.484-1.501.
12. Russi Delfraro ME, Sans Capdevila O. Sociedad Española de Pediatría Extrahospitalaria y Atención Primaria (SEPEAP). Trastornos respiratorios durante el sueño. El niño con enfermedad crónica: papel del sueño en la evolución. *Pediatría Integral*. 2010; 14(9): 737-747.
13. Alonso-Álvarez ML, Merino Andreu M, coords. Documento de consenso del síndrome de apneas-hipopneas durante el sueño en niños (versión completa). *Arch Bronconeumol*. 2011; 47 Supl 5: 2-18.
14. Arens R, Muzumdar H. Childhood obesity and obstructive sleep apnea syndrome. *J Appl Physiol*. 2010; 108(2): 436-444.
15. Kheirandish-Gozal L, Bhattacharjee R, Bandla HPR, Gozal D. Antiinflammatory therapy outcomes for mild OSA in children. *Chest*. 2014. 146(1): 88-95.
16. Mindell JA, Owens JA. Sleep related rhythmic movements: head banging, body rocking, and head rolling. En: Mindell JA, Owens JA, eds. *A Clinical Guide to Pediatric Sleep: Diagnosis and Management of Sleep Problems*. Filadelfia: Lippincott Williams & Wilkins, 2003.
17. Dyken ME, Rodnitzky RL. Periodic, aperiodic, and rhythmic motor disorders of sleep. *Neurology*. 1992; 42(7 Suppl 6): 68-74.
18. Pin Arboledas G, Cubel Alarcón M, Martín González G, Lluch Roselló A, Morell Salort M. Hábitos y problemas con el sueño de los 6 a los 14 años en la Comunidad Valenciana. Opinión de los propios niños. *Ann Pediatr (Barc)*. 2011; 74(2): 103-115.
19. Nishino S, Ripley B, Overeem S, Lammers GJ, Mignot E. Hypocretin (orexin) deficiency in human narcolepsy. *Lancet*. 2000; 355(9.197): 39-40.
20. Puig-Antich J, Gotees R, Antón C, Davies M, Thompson J, Chambers WJ, et al. Sleep architecture and REM sleep measures in prepubertal children with major depression. A controlled study. *Arch Gen Psychiatry*. 1982; 39(8): 932-939.
21. Ivanenko A, Crabtree VM, Gozal D. Sleep and depression in children and adolescents. *Sleep Med Rev*. 2005; 9(2): 115-129.
22. Roberts RE, Lewinsohn PM, Seley JR. Symptoms of DSM-III-R major depression in adolescence: evidence from an epidemiological survey. *J Am Acad Child Adolesc Psychiatry*. 1995; 34(12): 1.608-1.617.
23. Lahmeyer HW, Poznanski EO, Bellur SN. EEG sleep in depressed adolescents. *Am J Psychiatry*. 1983; 140(9): 1.150-1.153.
24. Rao U, Dahl RE, Ryan ND, Birmaher B, Williamson DE, Giles DE, et al. The relationship between longitudinal clinical course and sleep and cortisol changes in adolescent depression. *Biol Psychiatry*. 1996; 40(6): 474-484.
25. Armitage R, Hofmann RF, Emslie GJ, Weinberg WA, Mayes TL, Rush AJ. Sleep microarchitecture as a predictor of recurrence in children and adolescents with depression. *Int J Neuropsychopharmacol*. 2002; 5(3): 217-228.
26. Emslie GJ, Armitage R, Weinberg WA, Rush AJ, Mayers TL, Hoffman RF. Sleep polysomnography as a predictor of recurrence in children and adolescents with depression disorder. *Int J Neuropsychopharmacol*. 2001; 4(2): 159-168.
27. Johnson EO, Chilcota HD, Breslau N. Trouble sleeping and anxiety/depression in childhood. *Psychol Res*. 2000; 94(2): 93-102.
28. Gregory AM, O'Connor TG. Sleep problems in childhood: a longitudinal study of developmental change and associations with behavioral problems. *J Am Acad Child Adolesc Psychiatry*. 2002; 41(8): 964-971.

29. Alfano CA, Ginsburg GS, Kingery JN. Sleep-related problems among children and adolescents with anxiety disorders. *J Am Acad Child Adolesc Psychiatry*. 2007; 46(2): 224-232.
30. Forbes EE, Bertocci MA, Gregory AM, Ryan ND, Axelson DA, Birmaher B, et al. Objective sleep in pediatric anxiety disorders and major depressive disorder. *J Am Acad Child Adolesc Psychiatry*. 2008; 47: 148-155.
31. Ferré-Masó A, Bassas N, De la Calzada M, González C, Satué N, Moya J, et al. Arquitectura del sueño en el trastorno obsesivo compulsivo en pacientes infanto-juveniles. *Rev Neurol*. 2004; 39(11): 1.078.
32. Ivanenko A, Jonson K. Sleep disturbances in children with psychiatric disorders. *Semin Pediatr Neurol*. 2008; 15(2): 70-78.
33. Angriman M, Novelli L, Bruni O. Sleep in children with neurodevelopmental disabilities. *Neuropediatrics*. 2015; 46(3): 199-210.
34. Couturier JL, Speechley KN, Steele M, Norman R, Stringer B, Nicolson R. Parental perception of sleep problems in children of normal intelligence with pervasive developmental disorders: prevalence, severity, and pattern. *J Am Acad Child Adolesc Psychiatry*. 2005; 44(8): 815-822.
35. Wirojanon J, Jacquemont S, Díaz R, Bacalman S, Anders TF, Hagerman RJ, et al. The efficacy of melatonin for sleep problems in children with autism, fragile X syndrome, or autism and fragile X syndrome. *J Clin Sleep Med*. 2009; 5(2): 145-150.
36. Gail Williams P, Sears LL, Allard AM. Sleep problems in children with autism. *J Sleep Res*. 2004; 13(3): 265-268.
37. Sikora DM, Johnson K, Clemons T, Katz T. The relationship between sleep problems and daytime behavior in children of different ages with autism spectrum disorders. *Pediatrics*. 2012; 130 Suppl 2: S83-S90.
38. Kulman G, Lissoni P, Rovelli F, Roselli MG, Brivio F, Sequeri P. Evidence of pineal endocrine hypofunction in autistic children. *Neuro Endocrinol Lett*. 2000; 21(1): 31-34.
39. Dahl RE, Pelma WE, Wierson M. The role of sleep disturbances in attention deficit disorder symptoms: a case study. *J Pediatr Psychol*. 1991; 16(2): 229-239.
40. Doran SM, Van Dongen HP, Dinges DF. Sustained attention performance during sleep deprivation: evidence of state instability. *Arch Ital Biol*. 2001; 139(3): 253-267.
41. Touchette E, Petit D, Tremblay RE, Montplaisir JY. Risk factors and consequences of early childhood dyssomnias: new perspectives. *Sleep Med Rev*. 2009; 13(5): 355-361.
42. Merino Andreu M, Martínez Bermejo M, Casas Rivero J, Velarquez Fraguas R, Arcas Martínez J. Restless legs syndrome is a common finding in children with attention-deficit/hyperactivity disorder. *J Sleep Res*. 2008; 17 Supl 1: 135.
43. Cortese S, Faraone SV, Konofal E, Lecendreux M. Sleep in children with attention-deficit/hyperactivity disorder: meta-analysis of subjective and objective studies. *J Am Acad Child Adolesc Psychiatry*. 2009; 48(9): 894-908.
44. Barry R, Clarke A, Johnstone S. A review of electrophysiology in attention-deficit/hyperactivity disorder: I. Qualitative and quantitative electroencephalography. *Clin Neurophysiol*. 2003; 114(2): 171-183.
45. Golan N, Sahar E, Ravid S, Pillar G. Sleep disorders and daytime sleepiness in children with attention-deficit/hyperactivity disorder. *Sleep*. 2004; 27(2): 261-266.
46. Van der Heijden KB, Smits MG, Van Someten EJ, Ridderinkhof KR, Gunning WB. Effect of melatonin on sleep, behavior and cognition in ADHD and chronic sleep-onset insomnia. *J Am Acad Child Adolesc Psychiatry*. 2007; 46(2): 233-241.
47. Ivanenko A, Crabtree VM, O'Brien LM, Gozal D. Sleep complaints and psychiatric symptoms in children evaluated at a pediatric mental health. *J Clin Sleep Med*. 2006; 2(1): 42-48.
48. Gruber R, Grizenko N, Schwartz G, Bellingham J, Guzman R, Joobar R. Performance on the continuous performance test in children with ADHD is associated with sleep efficiency. *Sleep*. 2007; 30(8): 1.003-1.009.
49. Kostanecka-Endress T, Banaschewski T, Kinkelbur J, Wullner I, Lichtblau S, Cohrs S, et al. Disturbed sleep in children with Tourette syndrome: a polysomnographic study. *J Psychosom Res*. 2003; 55(1): 23-29.

