

# Niños que necesitan moverse continuamente y no pueden dormir...



Chevorn Suzette Adams  
R3 Pediatría, HGUA. 15 Marzo, 2016  
Tutores: Dr. Francisco Gómez  
Dra. Rocío Jadraque

	Caso 1 Varon 7 años	Caso 2 Mujer 8 años	Caso 3 Mujer 4 años
Hx	1 año de evolución: sensación de cosquilleo y/o dolor en piernas, frecuencia casi diario, tarde-noche, dificultad para estar quieto cuando esta sentado, golpea los muslos o corre (“ te odio...te odio”). Duración 30-120 min, a veces le impide cenar o hacer los deberes, le cuesta dormirse , “sacudidas” en las piernas cuando duerme	3 meses: <b>Somnolencia diurna acusada y trastorno de sueño</b> (se queda dormida en cualquier sitio, a cualquier hora, sin avisar de la necesidad de dormir, por la noche se levanta súbitamente gritando luego se duerme otra vez, somniloquia, movimientos de la cabeza, no sonambulismo). No inquietud motora. Ligero cambio de carácter, mas irritable, comiendo mas	2 anos de evolución: dolor en ambas piernas de predominio nocturno. Le impide caminar y le provoca llanto intenso. Duración < 1 hr. TRI : pies planos, plantillas sin mejoría. Tto neurontin (gabapentin ) sin mejoría. Incontinencia orina CGI: tto ditropan.
AP, AF	Desarrollo psicomotor normal. Resto sin interés	Desarrollo psicomotor normal. Padres divorciados	Desarrollo psicomotor normal. Padre migraña
EF	Normal	Normal	Normal
P.Comp	Fe 118,4 ug/dL, Ferritina 56 ug/L. Hb 13,9 g/dL, Catecolaminas orina ok, EEG normal	Perfil férrico y hormonas tiroideas normales RMN normal	HG, BQ, CK, láctico, piruvico normales, EMG normal, RM columna normal

# Impresión diagnóstica?

Caso  
1

Mioclónicas?

PSG: compatible  
con SPI

Caso  
2

Narcolepsia?

PSG: “sueno no  
reparador por  
despertares  
frecuentes por  
SPI

Caso  
3

Parestesia  
idiopática?  
Trastorno  
funcional?

PSG: normal

*SPI: Síndrome de Piernas Inquietas*

# Sd de las Piernas Inquietas



- Referencia histórica...
  - La primera descripción de la enfermedad por Thomas Willis en 1685 (aprox).
  - En 1945, Karl-Alex Ekbom acuña el término de SPI basado en 34 casos: Enfermedad o Síndrome de Ekbom





# Que es el SPI?

- Es un trastorno del movimiento de origen neurológico que se manifiesta por clínica sensitivomotora localizada principalmente en los miembros inferiores

TRASTORN NEUROLÓGICO,  
MOTOR, SENSITIVO

NECESIDAD DE MOVER  
LAS PIERNAS  
SENSACIONES  
DESAGRADALES

SPI CONSTA EN

EMPEORA CON REPOSO Y  
MEJORA CON LA  
ACTIVIDAD

RITMO CIRCADIANO  
EMPEORANDO POR LA  
NOCHE



# SPI

Prevalencia 2% entre los 8-17 años

Mujer/hombre 2:1

## Epidemiología

*El SPI es un trastorno tan frecuente en niños como lo son los trastornos epilépticos en esta población (2%) y mucho más habitual entre los niños con TDAH.*

## 2 formas de presentación

- SPI primaria: debuta antes de los 30-40 años, evolución crónica lentamente progresiva, a menudo hay AF de SPI
- SPI secundario: suele existir una causa subyacente

➤ En niños y adolescentes está **infradiagnosticada** (hasta el 27-38% de adultos se inicia antes de los 20 años , 8-13% antes de los 10 años)

## Razones para la falta de diagnóstico

- **Misconcepciones:** *Se piensa que es una patología banal o trivial, una patología que “está todo en la cabeza”. (o sea, somatizaciones, trastorno ansioso)*
- Poco conocido por los pediatras
- La dificultad de expresar la sintomatología clínica por parte del paciente
- Falta de tratamiento avalado en niños

*El SPI es un trastorno poco conocido en niños; ya que, se piensa erróneamente que es una enfermedad que sólo afecta a los adultos.*

# Etiopatogenia

## Hipótesis genética

*El 70% de los niños y adolescentes con SPI tienen un familiar de 1er grado afectado.  
Herencia autosómico dominante.*

*Si existen antecedentes familiares de SPI, las manifestaciones clínicas aparecen varios años antes de lo habitual.*

## Hipótesis de la dopamina

*En pacientes con SPI existe una respuesta positiva al tratamiento dopaminérgico, con empeoramiento de los síntomas con antagonistas de la dopamina<sup>208</sup>.*

## Déficit de hierro

*Cofactor de la enzima que convierte tirosina en L-dopa (precursor dopamina)  
Facilita fijación de receptores D2*

*Favorece desarrollo neurológico (mielinización) infantil  
Relación estrecha entre el hierro, el SPI y los movimientos periódicos de las extremidades (MPE) y se ha demostrado que niveles de ferritina < a 35 µg/l o 50 µg/l están relacionados con la aparición de los síntomas y gravedad del SPI*

*Hasta un 89% de niños con SPI tiene niveles < a 50 µg/l, y un 75% muestra valores de ferritina < a los valores medios ajustados a la edad*

SPI

**Otros:** IR, Insuf. hepática, DM, neuropatías periféricas, ataxias hereditarias de inicio precoz, lesión medular, fármacos (ej. antihistamínicos)



# Manifestaciones clínicas

## Sensitivo-motoras

- *Son mas imprecisos y pueden aparecer en cualquier momento del dia*
- *Las molestias suelen aparecer por debajo de las rodillas, de forma simétrica o asimétrica*
- *El modo de aliviarse es moviéndose*
- *Los esfuerzos para detener esos movimientos son eficaces durante un corto periodo de tiempo (semejante a los tics motores)*

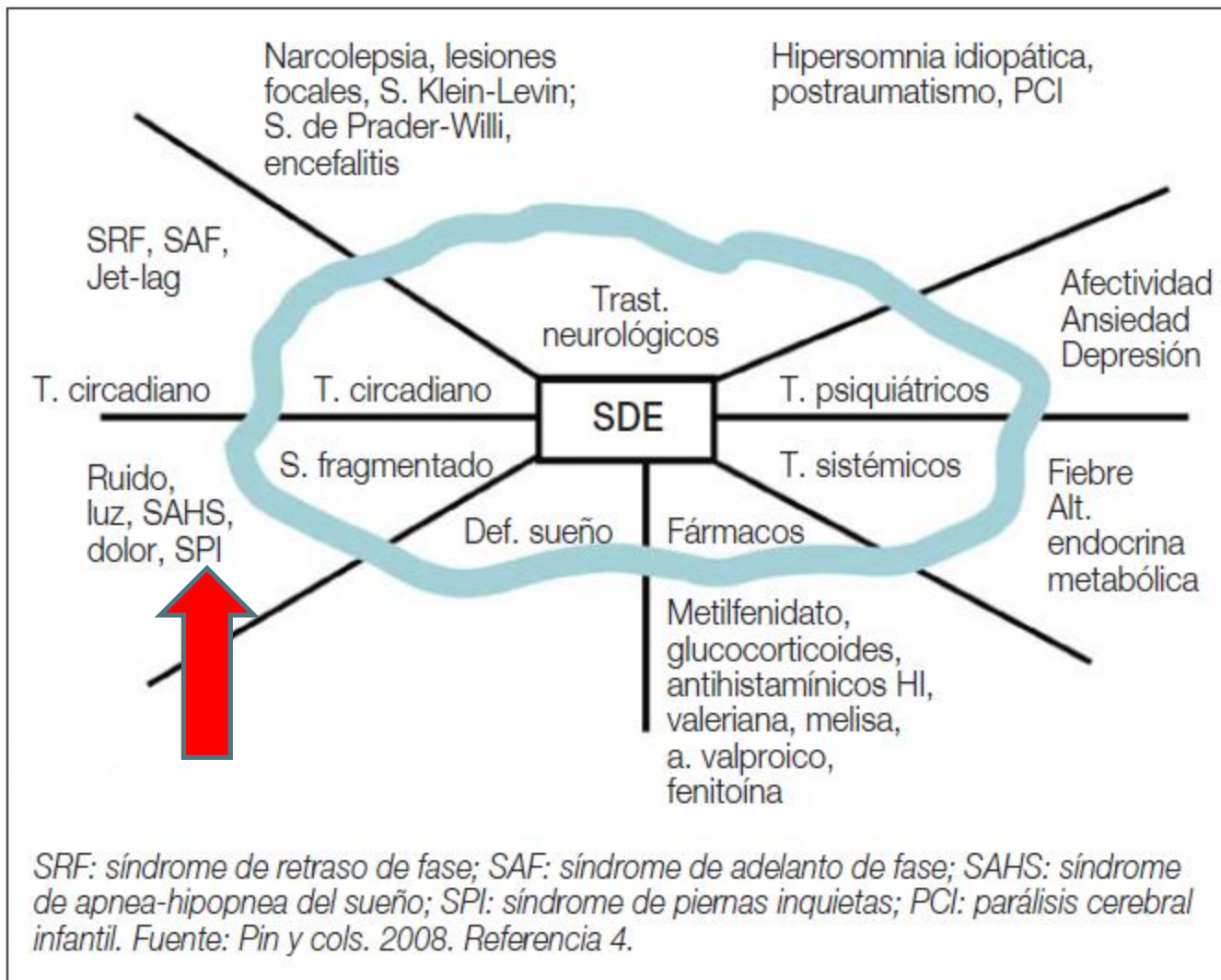
## Movimientos periódicos de las extremidades (MPE)

- *Movimientos periódicos en las extremidades, que son sacudidas bruscas, pseudorritmicas y estereotipadas que aparecen en el transcurso del sueño y, en ocasiones, durante la vigilia*
- *Mas habituales en piernas, se manifiestan con una extensión del primer dedo del pie, dorsiflexion el tobillo y, en ocasiones, de la rodilla y cadera*

## Trastornos psiquiátricos

- *El TDAH pueden coexistir en el mismo paciente o son confundidos porque los niños con SPI duermen mal, y la privación crónica de sueño provoca síntomas de hiperactividad paradójica y déficit de atención*
- *Ansiedad y depresión*

## Trastornos del sueño



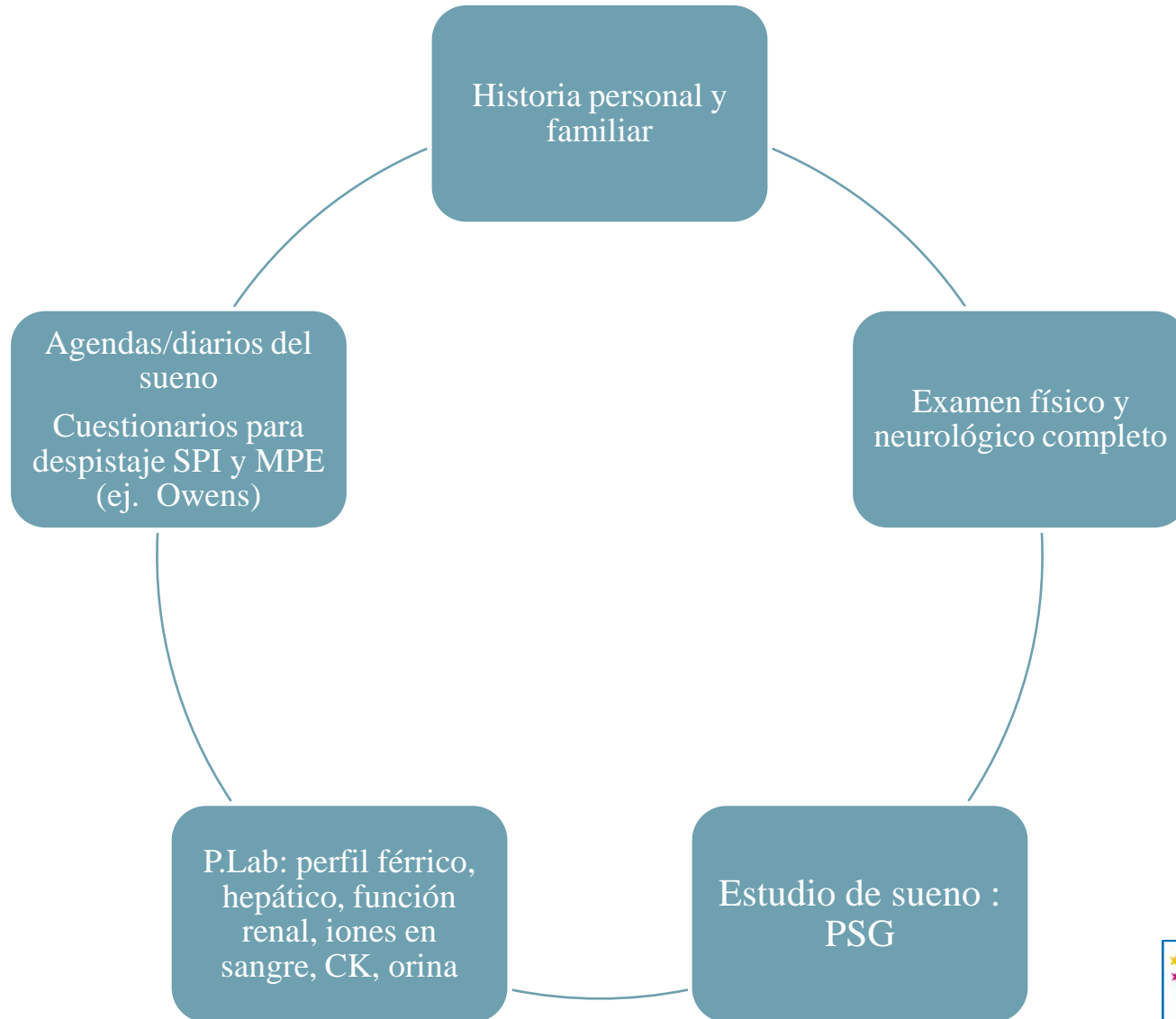
**FIGURA 1.**  
Factores que influyen en la excesiva somnolencia diurna

## *Tabla 1. Síntomas indicativos de trastorno del sueño en la infancia<sup>1</sup>*

---

Mal rendimiento escolar. Accidentes frecuentes  
Hiperactividad, trastorno del comportamiento, agresividad, que mejora con el sueño  
Dolores de crecimiento  
Cefaleas matutinas  
Retraso pondero-estatural  
Somnolencia diurna excesiva (en > 5 años)  
Despertares frecuentes durante el sueño (3-5 requerimientos/noche, más de 3 noches/semana en > 1 año)  
Resistencia a irse a dormir, llanto al acostarse  
Tarda más de media hora en dormirse  
Ronquido nocturno, pausas respiratorias y/o respiración bucal  
Dificultad para despertar por las mañanas o excesiva irritación al despertar

# Diagnostico



## ANEXO 6. Cuestionario de despistaje del síndrome de piernas inquietas y MPE

Cuestionario para el despistaje del síndrome de piernas inquietas y movimientos periódicos de extremidades (basado en el cuestionario de Owens)

	<i>Nunca</i>	<i>&lt; 1/mes</i>	<i>1-2/mes</i>	<i>1-2/semanas o diario</i>
¿Tiene su hijo "dolores de crecimiento"?				
¿Se queja de molestias o sensaciones raras en sus piernas (hormigueo, crepitación...)?				
¿Parece su hijo inquieto mientras duerme?				
¿Le parece su hijo más inquieto, hiperactivo o nervioso que los otros niños de su edad?				
¿Qué media de consumo de bebidas o comidas con cafeína (café, té, colas, chocolate...) consume su hijo?				
	<i>Sí</i>	<i>No</i>	<i>No sabe</i>	
¿Tiene su hijo/a sensaciones raras en sus piernas o algo parecido a dolor cuando está sentado o tumbado?				
¿Siente mejoría con el movimiento (mover pies, dedos o caminar)?				
¿Piensa que esas sensaciones empeoran a la noche?				
¿Tiene mucho nerviosismo o movimiento de pies o dedos sentado o tumbado?				
¿Tiene movimientos de sacudida en dedos o piernas o en todo el cuerpo mientras duerme?				
¿Alguien de la familia (incluyendo abuelos y tíos) ha sido diagnosticado de piernas inquietas o movimientos periódicos de las piernas?				
¿Ha sido su hijo diagnosticado o tratado alguna vez de anemia?				
Si es afirmativo, especificar:				
¿Tiene alguien en la familia problemas para dormirse o mantenerse dormido?				
¿Quién?				
¿Qué problema?				

## EN VIGILIA

### **TEST DE INMOVILIZACIÓN:**

*para el grado de discomfort y los MPE durante la vigilia.*

### **ACTIMETRÍA:**

*registra movimientos por acelerómetro, permite analizar el patrón circadiano del sueño y los MPE*

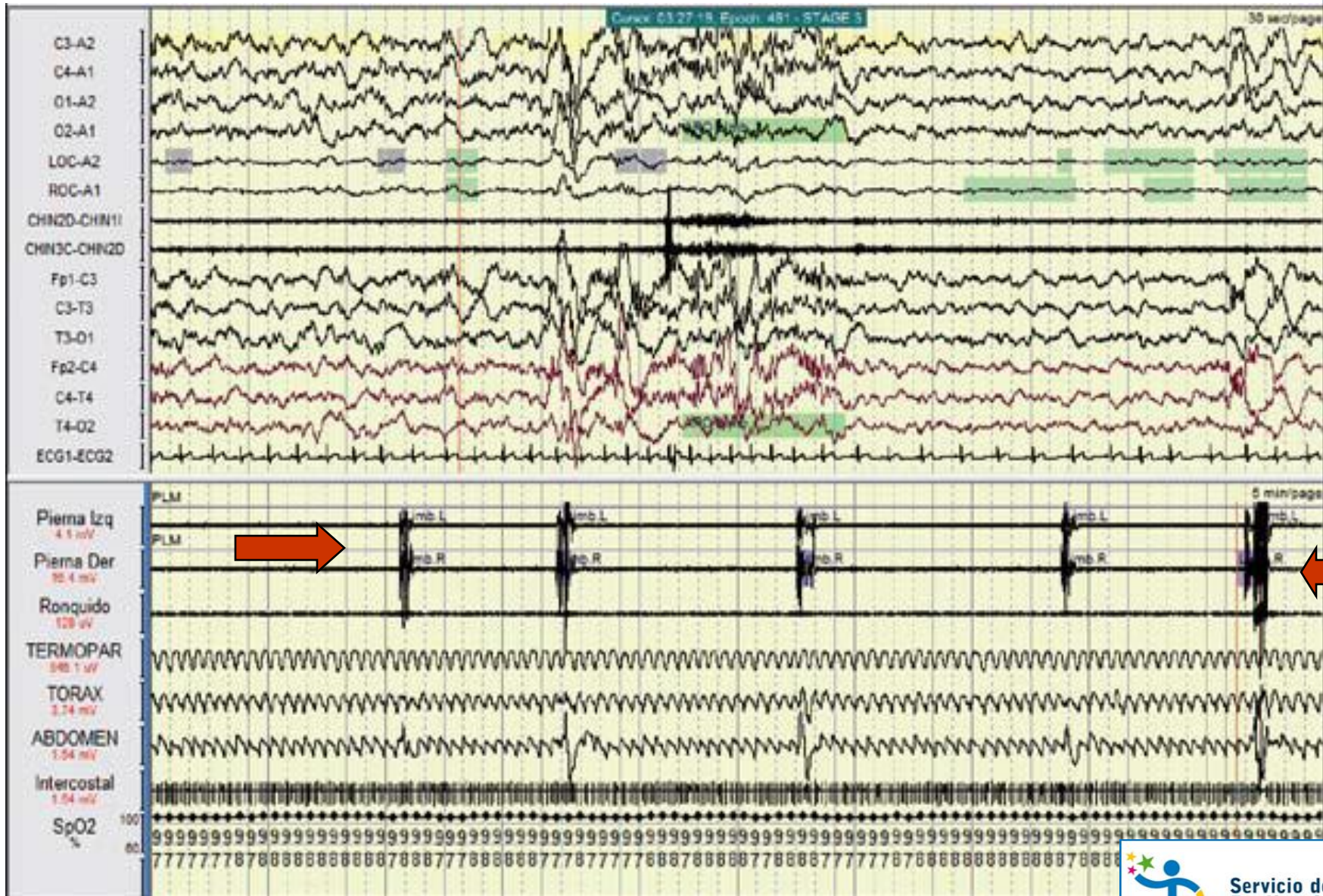
## EN SUEÑO

### **POLISOMNIOGRAFÍA:**

*identificar y cuantificar los MPE y descartar otros trastornos del sueño, como las apneas*

*La presencia superior a 5 MPE por hora de sueño aparece en la mayoría de los casos de SPI y apoya el diagnóstico*

# PSG: 5 o más movimientos de MI en 1 hora



# Diagnostico

## *Criterios diagnósticos de la Academia Americana de Medicina del Sueño*

### *Criterios esenciales en adultos (A+B+C+D)*

---

- A. Urgencia para mover las piernas, generalmente acompañada por sensaciones desagradables en las piernas
- B. Los síntomas comienzan o empeoran durante períodos de reposo o inactividad
- C. Molestias mejoran total o parcialmente por movimientos como caminar, agacharse, estirarse, etc., y mientras continúa dicha actividad
- D. Los síntomas están peor durante la tarde o la noche o sólo ocurren entonces





## *Criterios diagnósticos de SPI definitivo en niños (1+2 ó 1+3)*

---

1. El niño cumple los cuatro criterios esenciales de SPI
2. Describe con sus propias palabras el malestar en las piernas (“querer correr”, “arañas”, “cosquillas”, “pataleos”, o “demasiada energía en mis piernas”)
1. Cumple los cuatro criterios esenciales de los adultos
3. Están presentes dos de los tres siguientes criterios de apoyo:
  - a. Alteración del sueño para su edad
  - b. Un padre o hermano biológico tiene SPI definitivo
  - c. El niño tiene un índice de MPP, por PSG de 5 o más por hora de sueño

### *Criterios diagnósticos de SPI probable en niños (1+2 ó 3+4)*

---

1. El niño cumple los criterios esenciales de SPI en adultos, excepto criterio 4 (urgencia de movimiento o las sensaciones empeoran tarde o noche, más que durante el día)
2. El niño tiene un padre o hermano biológico con SPI
3. Manifestaciones conductuales de malestar en extremidades inferiores cuando está sentado o acostado, acompañadas de movimientos motores de la extremidad afectada. El malestar tiene características de los criterios A, B y C de los adultos (empeora durante el reposo y la inactividad, se alivia con el movimiento y empeora durante la tarde-noche)
4. El niño tiene un padre o hermano biológico con SPI

### *Criterios diagnósticos de SPI posible en niños*

---

Cuando no cumple los criterios del “definitivo” o “probable” y el niño presenta un S. de movimientos periódicos de los miembros y tiene familiares (padres, hermanos) con SPI definitivo

TRASTORNOS DE MOVIMIENTO

# Dx Diferencial

TRASTORNOS QUE CAUSAN DOLOR O DISCONFORT

MIOCLONÍAS

ANSIEDAD

DEPRESIÓN

INSOMNIO PRIMARIO

TRASTORNO MOVIMIENTOS PERIÓDICOS DE LAS EXTREMIDADES

TRASTORNO DE CONDUCTA EN EL SUEÑO REM

CALAMBRES

SINDROMES DE PIERNAS DOLOROSAS Y DEDOS MOVEDISOS

MERALGIA PARESTÉSICA

PNP PERIFÉRICA

MIELOPATÍA Y RADICULOPATÍA

DERMATITIS

PROBLEMAS ORTOPEDICOS

DISCONFORT POSICIONAL

# Tratamiento



- **Eliminar causas o exacerbantes:**

Suplemento de Fe si ferritina  $< 50 \mu\text{g/l}$ . (*durante 3 meses asociado a vitamina C para mejorar su absorción*)

- **Control de síntomas:**

- ✓ Tto no farmacológico: síntomas leves o infrecuentes
- ✓ Tto farmacológico: alteración importante de la calidad de vida, el sueño o las actividades de la vida diaria

# Tratamiento no farmacológico

- Evitar bebidas con cafeína en niños
- Buena higiene del sueño (*horarios regulares..*).
- Evitar exceso de ejercicio, estrés o privación del sueño
- Realización de actividades para reducir el estrés y de alerta mental (*crucigramas, puzzles, sudokus, videojuegos, ajedrez...*).
- Pasear, ejercicios de estiramiento y de relajación (*ejercicios de elongación muscular EEII antes de acostarse* )
- Baños calientes o masajes en las piernas antes de acostarse

# Tratamiento farmacológico

*....Actualmente no hay tratamientos aprobados en niños*

- 1) Clonazepam: mejora síntomas sensitivos y calidad del sueño . Puede agravar TDAH
- 2) Clonidina: mejora la conciliación del sueño
- 3) Gabapentina: mejora síntomas sensitivo-motoras y calidad del sueño
- 4) Temazepam y Zolpidem: niños mayores y adolescentes
- 5) Dopaminergicos: los mas efectivos (*de elección en adultos*) . Ensayos muy limitados en niños

# ¿Y cómo han ido?

## Caso 1

- Tto Fe y clonazepam: Sigue igual, familia pendiente de iniciar clonazepam

## Caso 2

- Tto clonazepam: mejoría espectacular

## Caso 3

- Se pierde el seguimiento