

# La narcolepsia na etapa infantil y xuvenil

Por **Xesús González Rato**

Mélicu Neurofisiólicu

Unidá de Sueñu del Serviciu de Neurofisioloxía Clínica

Hospital Universitariu Central d'Asturies (HUCA)





## DEFINICIÓN Y PREVALENCIA

La narcolepsia ye un trestornu neurolóxicu raru ya invalidante carauterizáu por una desregulación de les llendes ente'l sueñu y la vixilia. Si bien ye poco frecuente, ocasiona un impautu considerable na vida diaria del paciente, sobre manera si falamos d'ello na edá infantil. Básicamente presenta los mesmos síntomas que nos adultos, pero con delles carauterístiques diferenciadores que van tratase más alantre.

Na población europea occidental, que ye'l nuestro ámbitu, estímase qu'afeuta a un 0,02-0,18 % de los habitantes, con igualdá ente sexos (paez que dalgo más frecuente nel masculín, pero la diferencia ye mínima), masque na población infantil y adolescente inda nun ta bien determinada.

Tien una edá d'aniciu bimodal, esto ye, con dos picos máximos d'incidencia a los 15 y a los 35 años, magar que, de xeneral, suel retrasase'l so diagnósticu hasta los 12 años o más por cuenta de la probe reconocencia de los síntomas tanto per parte de los propios pacientes como de los profesionales médicos que nos soliciten conseyu a los especialistas del sueñu.

Acordies cola tercer y vixente edición de la Clasificación Internacional de les Enfermedaes del Sueñu (ICSD-3, International Classification of Sleep Disorders, 3rd edition), la narcolepsia pue dividise en dos tribes. La narcolepsia de triba 1 o con cataplexa, y la narcolepsia de triba 2 o ensin cataplexa. Arriendes de la presencia o ausencia de cataplexa, los síntomas comunes a dambes tribes son:

- Escesu d'adormecimientu a lo llargo'l día.
- Alteración del sueñu nocherniegu.
- Inxertamientu de sueñu REM dientro de la vixilia: en forma de parálisis del sueñu y allucinaciones hipnagóxicas y hipnómpicas.

- De normal, nun suelen presentase toles manifestaciones clínicas al empar, sobre manera na población infantil y xuvenil, pudiendo amás identificase variaciones sutiles na presentación de los síntomas.

## La narcolepsia ye un trestornu neurolóxicu raru ya invalidante carauterizáu por una desregulación de les llendes ente'l sueñu y la vixilia. Si bien ye poco frecuente, ocasiona un impautu considerable na vida diaria del paciente, sobre manera si falamos d'ello na edá infantil

## SINTOMATOLOXÍA

### 1) Adormecimientu diurnu escesivu

Ye'l síntoma más frecuente de toos. La ICSD-3 defínelu como periodos diarios de necesidá irresistible de dormir o de sueñu, a lo llargo de lo menos tres meses.

En neños pue ser difícil de distinguir de la necesidá normal d'echar un pigazu. Amás, non siempre ye obvio; pue presentase como nueches de sueñu llargues por demás o bien como la continuación de pigazos diurnos interrumpíos con anterioridá. Tamién ye típico nos neños la «inercia de sueñu», que se carauteriza por un escesu d'agresividá y una tendencia a seguir dormíos al tentar d'espertalos. Los ataques de sueñu son más llargos y menos reparadores que nos adultos, y hai vegaes qu'únicamente se presenten como un aumentu de la irritadura, un aislamientu social o, a cencielles, timidez.

N'adolescentes pue ser difícil de distinguir de la falta crónica de sueñu, tan frecuente nesta

etapa de la vida, o de vezos non adecuados de sueñu. Hasta pue confundise con galbana o con mal comportamientu per parte de los profesores, por cuenta de que pasen en clas más de la metá'l tiempu con una actitú pasiva y sedentaria (Figura 1a).

### 2) Alteración del sueñu nocherniegu

Los pacientes narcolépticos tienen un sueñu alteriáu a lo llargo tola nueche, con espertares frecuentes y fragmentación del sueñu, nun afondando abondo n'etapes más reparadores del ciclu del sueñu.

### 3) Inxertamientu de sueñu REM

Ye normal qu'estos pacientes entren en fase REM más rápido que la población xeneral; ye mui frecuente qu'apaeza sueñu REM al aniciu del sueñu, cuando de normal suel tardar d'una a dos hores en presentase. El sueñu REM ye la etapa más fonda del ciclu del sueñu, onde se produz la reparación psíquica del individu. Ye la parte del sueñu na que se producen los sueños y les veles.

Les anomalíes más carauterístiques d'esti síntoma son:

- Allucinaciones hipnagóxicas y hipnómpicas: l'individu ve o siente bichos, animales o persones nel cuartu de dormir nel momentu ente la vixilia y el sueñu (hipnagóxicas, al entamu la nueche), o nel momentu ente'l sueño y la vixilia (hipnómpicas, al espertar). Puen ser tan realistes que los neños apavorien (Figura 1.b).
- Parálisis del sueñu: al espertar, el neñu ta al mesmu tiempu nun estáu de vixilia y nun periodu de sueñu, polo que ta consciente pero nun ye a movese nin a falar, suponiendo una situación bien angustiosa. Duren

dende segundos hasta minutos, y dan fin de forma espontánea.

Hai neños que puen experimentar movimientos escesivos nel sueñu REM, dalgo non habitual nes persones sanes, onde suel haber una falta de tonu muscular y, poro, nun hai movimientos.

La naturaleza rara d'estos sueños pue confundir al neñu y facer que-y dea vergoña comunicar los fenómenos nocherniegos.

### 4) Cataplexa

Apaez namás na triba 1 de la narcolepsia, constituyendo un 60-75 % de los neños diagnósticos. Pue presentase hasta selmanes o años después del aniciu del adormecimientu diurnu.

Defínese como una perda repentina, temporal y curtia del tonu muscular, que vien provocada por emociones, de normal positives, como rise al escuchar un chiste, por casu. En neños pue ocurrir de forma espontánea, mesmo ensin el factor provocador. La respiración y los movimientos de los güeyos caltiénense siempre, y tán espertos en tou momentu. Ye mui típico qu'estos neños los reñan cuando asocede nes actividaes deportives o nel comedor de la escuela.

Ye carauterístico que se manifieste nos neños cola denomada «facies catapléctica», onde vemos una hipotonía facial, tosis (cayida de los párpagos), apertura de la boca y salida de la llingua fuera de la cavidá bucal. Puen asociase discinesies o distoníes (movimientos anormales de los músculos de la cara).

Según el neñu va medrando, la presentación de la cataplexa va convirtiéndose na habitual que tienen los adultos que carecen de narcolepsia, que ye la perda del tonu de los músculos de tol cuerpu, de mou y manera que son frecuentes les cayíes al suelu ensin perder la consciencia (Figura 1c). Esti aspeutu ye lo que lo distingue del encayamientu.



IZQUIERDA

Figura 1a, 1b y 1c. Los tres síntomas principales de la narcolepsia. a. Adormecimiento diurno excesivo, que nes aules pue confundise con galbana o inatención. b. Allucinaciones hipnagóxicas o hipnopómpiques, que se producen al inxertase'l sueñu dientro la consciencia («suañar espiertu»). c. Cataplexa, una perda del tonu (la fuerzia) de los músculos.

5) Otros manifestaciones

Otros síntomas que puen apaecer son:

- Comportamentu automáticu: faen xeres ensin ser quien a acordase del procesu de tar faciéndoles.
- Cambeos metabólicos y endocrinos: más del 50 % de los neños carecen d'obesidá. Nun 17 % de los casos apaerz una pubertá prematura.
- Movimientos periódicos de les estremidaes: ye frecuente na población infantil. Suelen asociase a valores baxos de ferritina nel sangre, lo que fai necesario alministra-yos suplementos de fierro pa evitalo.
- Alteraciones sicosociales: dificultá de concentración, alteración del humor, problemes sociales, trestornu de déficit d'atención-hiperactividá, comportamentu agresivu, depresión y ansiedá.

FISIOPATOLOXÍA

Los mecanismos pelos que se xenera esta patoloxía son diferentes en cada triba de narcolepsia.

No tocante a la **narcolepsia triba 1**, tiense visto qu'hai un meciayu ente factores xenéticos y factores ambientales.

- Xenéticos: nun 98 % de los pacientes d'esti grupu vióse la presencia del xen HLA DQB1\*06:02 constituyendo, poro, ún de los criterios pal so diagnósticu. Sicasí, d'un 13 a 38 % de los individuos sanos tamién lu tienen positivu, pero nesti casu nun hai sintomatoloxía nenguna. La presencia d'esti xen lleva a que, depués d'una infeición que xenera una rempuesta inmune importante, se produza un procesu auto-inmune que provoca la destrucción de les neurones productores d'hipocretina-1 (tamién denomada orexina) nel hipotálamu del encéfal (una parte fonda del cerebru). Esta hormona ye promotora de la vixilia, ye dicir, activa los centros neurológicos del espertar y corta l'aición de la melatonina (la hormona que promueve'l sueñu), polo que la so falta induz un estáu de sueñu escesivu.

- Ambientales: en bien d'estudios quedó evidenciado que l'estrés psicolóxicu, un cambéu repentinu de los patrones del sueñu, un traumatismu craneoencefálicu o delles infeiciones (estreptococosis, gripe estacional, etc.) tamién puen inducir l'apaición de narcolepsia.

No que toca a la **narcolepsia triba 2**, el mecanismu d'apaición inda nun ta bien estudiáu y la fisiopatoloxía ye más heteroxénea.

DIAGNÓSTICU

Anguaño dispónense d'unes cuantes erbies pa poder facer el diagnósticu más aceñeru de la narcolepsia.

1) Escalas de sueñu

Son cuestionarios qu'evalúen la cantidá d'escasu de sueñu o la probabilidá de carer narcolepsia. Hai un garapiellu d'escalas que tán adautaes a la población infantil y xuvenil, ente les que rescampen:

- Escala de somnolencia Epworth pa neños y mogotes (ESS-CHAD, *Epworth Sleepiness Scale for Children and Adolescents*).

- Escala de somnolencia diurna pediátrica (PDSS, *Pediatric Daytime Sleepiness Scale*).
- Encuesta d'hipersomnolencia pediátrica (PHS, *Pediatric Hypersomnolence Survey*).
- Escala de Narcolepsia de Ullanlinna (UNS, *Ullanlinna Narcolepsy Scale*).

Trátase d'encuestes que va respondiendo'l paciente o los sos padres, resultando un valor numéricu qu'axuda a perfilar entá más la sintomatoloxía del paciente al dar una mayor o menor probabilidá de carecer de narcolepsia.

2) Axenda de sueñu

Ye un métodu suxetivu, por cuenta de que confía nos detalles qu'aporten los pacientes o los sos pas. Poro, pue haber un sesgu nos datos consiguíos. Consiste nuna representación gráfica (Figura 2) de los asocedíos del sueñu del neñu o adolescente a lo llargo de dos selmanes, espeyando nella delles variables y parámetros qu'axuden a facese una idea de cómo foi'l sueñu del paciente nesi tiempu. Mídese la hora de chucase na cama, la hora de



llevar d'ella, el tiempo que tarda en dormise (latencia del sueño), los despertares que tuvo a lo largo la noche, si s'echaron pigazos, etc.

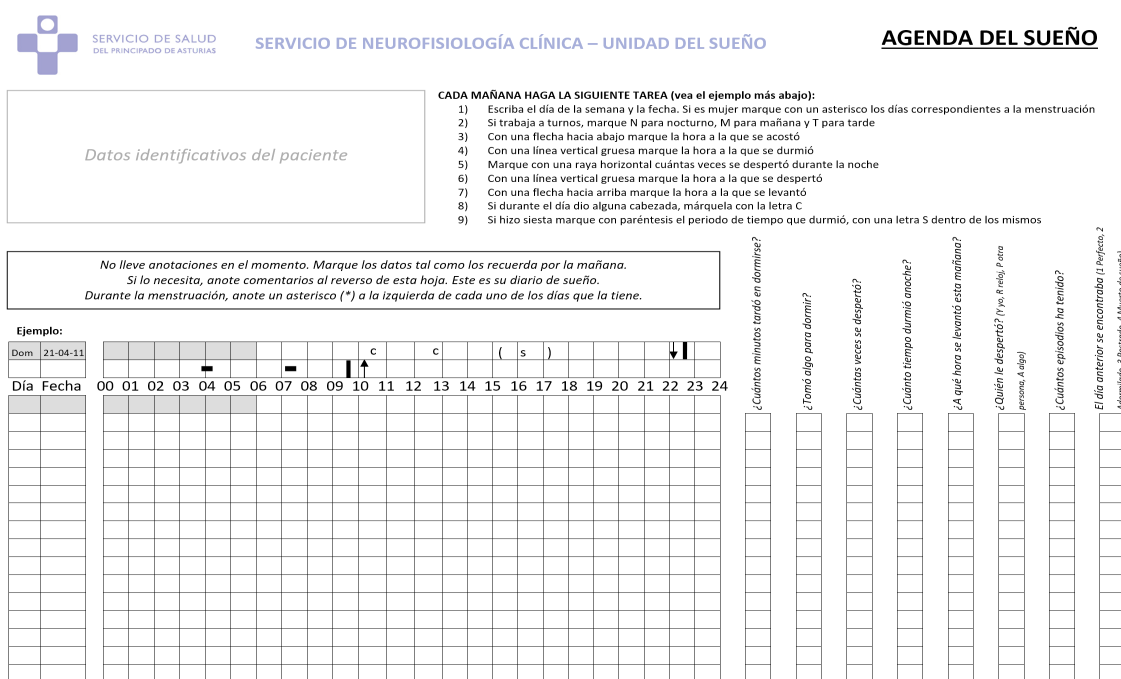
### 3) Actigrafía

Consíguese los mesmos datos que cola axenda de sueño, pero nesti casu trátase d'un métodu oxetivu, por cuenta de que se fai per aciu del actígrafu, un dispositivo con forma de reló de muñeca que monitoriza los parámetros midíos; ye un poco lo que faen anguaño los relós intelixentes que miden máis parámetros y tán compuestos con sensores de calidá profesional adautaos al ámbito sanitariu. Tamién se rexistra a lo llargo de dos selmanes sigúies, quitándolu namás cuando'l paciente se ducha.

Consta de sensores de movementu, de lluz ambiente, de temperatura y de saturación d'oxíxenu, y los datos atopaos represéntense nun actigrama como'l que se pue ver na Figura 3. Llógrense midíes oxetives de la llatencia, eficiencia y tiempu total de sueño, los espertares y la duración media d'estos.

#### 4) Pruebes de llaboratoriu

Al través d'un análisis del sangre pue consiguise l'estudiu xenéticu del HLA-DQB1\*06:02, ya mentáu enantes, siendo útil sobre manera nos casos de narcolepsia de triba 1 (98 % positivos nesti grupu). Sicásí, hai que tener en cuenta que tamién pue ser positivu nun porcentaxe d'ente'l 13 y el 35 % de la población xeneral.



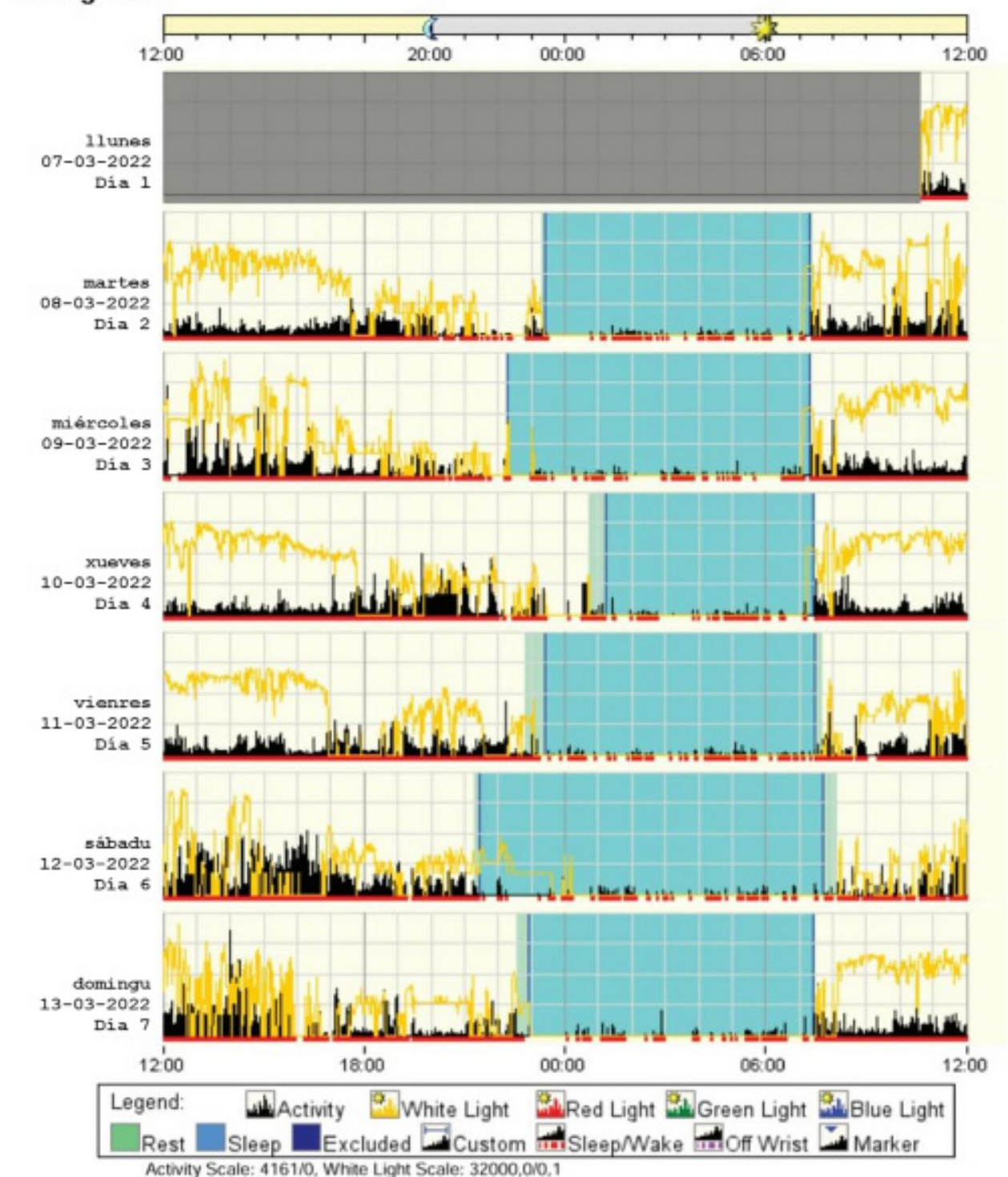
ARRIBA

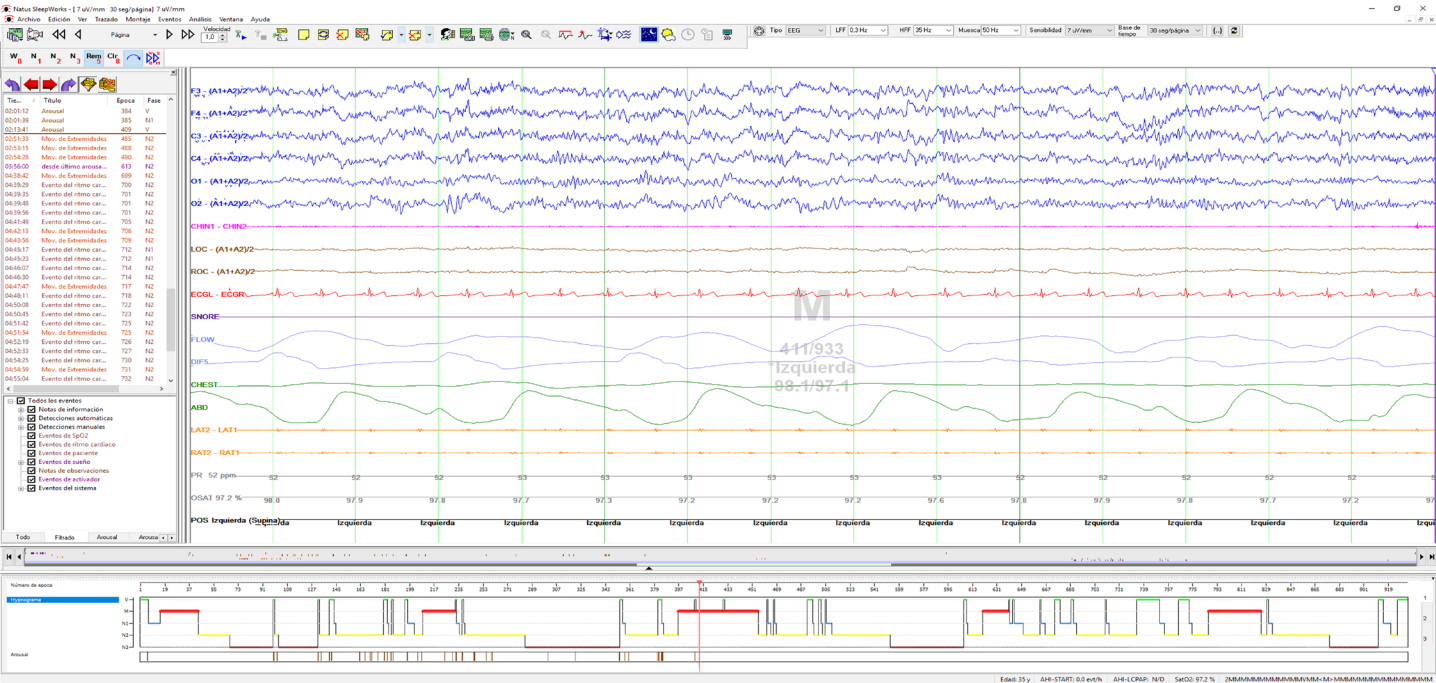
**Figura 2.** Fueya de l'axenda de sueñu que s'usa na nuestra Unidá del HUCA. Nella rexístrase tola actividá del día a lo llargo de dos selmanes (métodu suxetivu).

DERECHA

**Figura 3.** Exempleu d'actigrama obteníu colos datos sacaos del actígrafu. Atrópense tolos periodos d'actividá y de sueñu del día, a lo llargo de dos selmanes (métodu oxetivu).

**Actograma:**





Nel análisis del llíquidu cefalorraquídeo (que se consigue per aciu d'una punción llombar) pue determinase tamién el nivel d'hipocretina-1, que va tener un valor inferior a 110 pg/mL (picogramos per mililitru) nos casos de narcolepsia de triba 1, masque los pacientes con narcolepsia de triba 2 suelen tener valores normales (penriba los 110 pg/mL).

5) Polisomnografía nocherniega (PSG)

Ye una téunica del llaboratoriu del sueñu qu'axuda nel diagnósticu de narcolepsia. Consiste (Figures 4 y 5) nel rexistru continuu y supervisáu del es-táu de vixilia y de sueñu espontaneu (non inducíu farmacológicamente), per aciu de variables tanto cardiorrespiratorias (fluxu respiratoriu oronasal, esfuerciu respiratoriu, saturación d'oxíxenu y de dióxidu de carbonu, frecuencia cardíaca, ronquíos, posición corporal y movimientos d'estremidaes) como neurofisiolóxicos (l'electroencefalograma, l'electrooculograma y l'electromiograma submentonianu).

Descarta otres patoloxíes que tamién producen escesu de sueñu diurnu y aporta evidencia de cómo se durmió la nueche anterior a la realización del test de llatencies múltiples del sueñu (que vamos comentar de siguió a esti apartáu).

Evidencia la fragmentación del sueñu arriendes d'un posible aumentu de movimientos d'estremidaes.

Ye típico que nos pacientes con narcolepsia la llatencia del sueñu seya menor de 8 minutos y que pueda apaecer sueñu REM nos 15 primeros minutos de sueñu (denomao SOREM, les sigles n'inglés de Sleep Onset of Rapid Eye Movements o Aniciu del Sueñu en Fase REM).

6) Test de Llatencies Múltiples del Sueñu (TLMS)

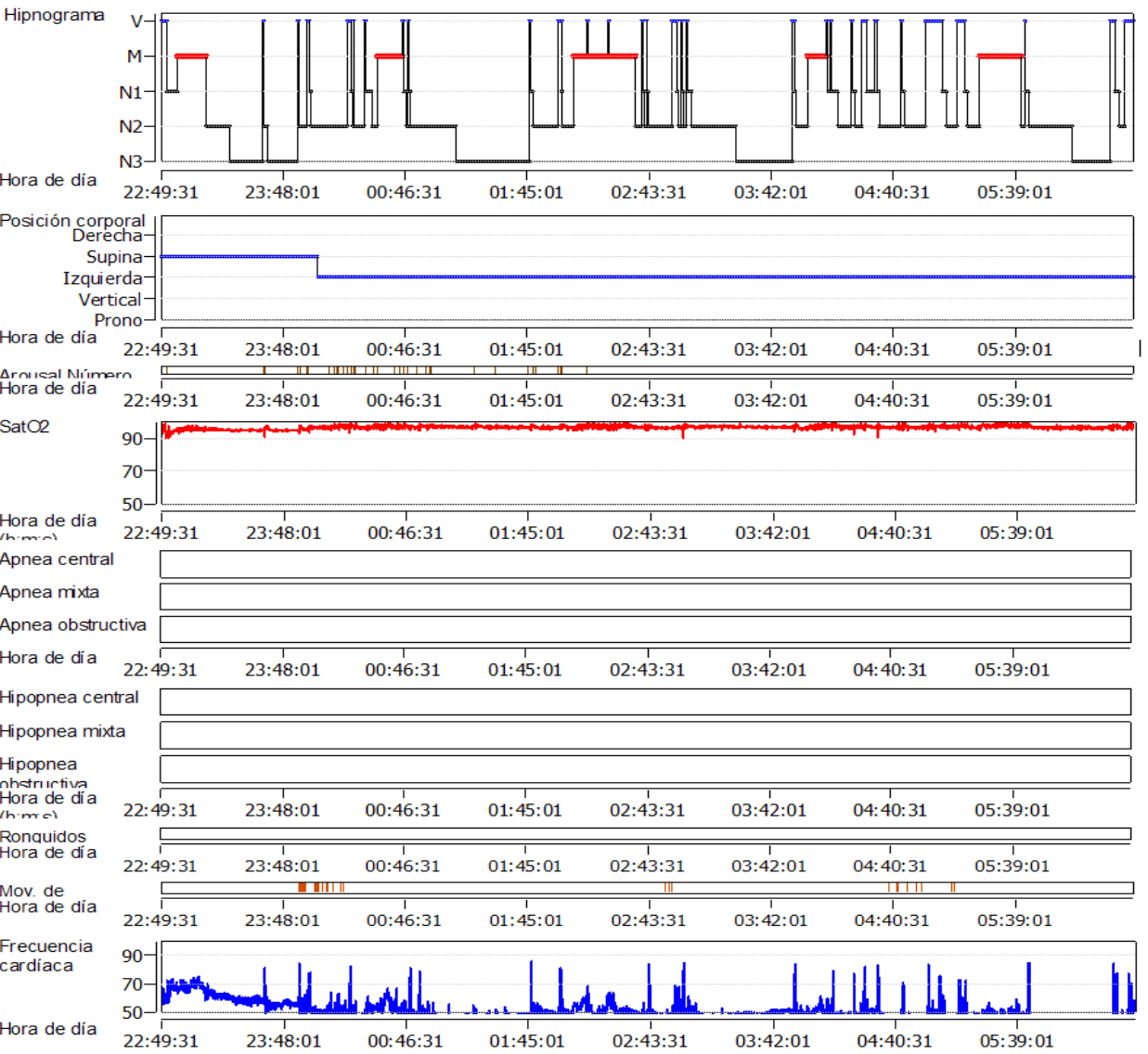
Constitúi la prueba de referencia principal pal diagnósticu de narcolepsia. Ye un métodu oxetivu pa midir l'escesu de sueñu diurnu. Consiste n'echar 5 pigazos de 20 minutos de duración caún, a intervalos de dos hores, empezan-

IZQUIERDA

Figura 4. Imaxe que corresponde a un total de 4 minutos del rexistru de sueñu de la polisomnografía (PSG), onde se puen ver toles variables incorporaes. D'arriba p'abaxo, n'azul l'electroencefalograma, en rosa'l tonu muscular nel cazu, en marrón los movimientos oculares, n'encarnao l'electrocardiograma, n'azul escuro los ronquíos, n'azul más claro'l fluxu aereu oronasal, en verde escuro l'esfuerciu respiratoriu del tórax y l'abdome, en naranxa los movimientos d'estremidaes, en buxo la frecuencia cardíaca y la saturación d'oxíxenu y en prieto la posición corporal. A lo último de la imaxe pue vese l'hypnograma, que ye una representación gráfica de les fases del sueñu a lo llargo la nueche. Rescampla n'encarnao la fase REM, onde podemos ver que'l primer bloque apaex mui al comienzu, primero de los 15 minutos de sueñu, constituyendo ún de los criterios diagnósticos de la narcolepsia.

ABAXO

Figura 5. Resume del polisomnograma (PSG) de tola nueche nuna paciente narcoléptica. Vemos a lo primero l'hypnograma, depués la posición corporal (supinu, llateral drechu, llateral esquierdu o pronu), los microesptares, la saturación d'oxíxenu, les apnees y les hipopnees, los ronquíos, los movimientos de les estremidaes y la gráfica de la frecuencia cardíaca.





do a contar dos hores depués del espertar del paciente (Figura 6).

Pa considerar positiva esta prueba tien que se cumplir que la llatencia media de los 5 pigazos seya menor o igual a 8 minutos, y que lo menos en dos d'ellos apaeza sueño REM nos primeros 15 minutos de sueño (SOREM). Si amás d'esto'l paciente refier cataplexa o tien SOREM na PSG nocherniega de la nueche anterior, pue diagnosticase direutamente de narcolepsia de triba 1.

CRITERIOS DIAGNÓSTICOS

Con toles pruebas diagnóstiques comentaes nel apartáu anterior, la ICSD-3 afita los requisitos qu'han cumplise pal diagnósticu de dambes tribes de narcolepsia. Estos criterios puen consultase nes Figures 7 y 8.

ABAXO

Figura 6. Imaxe correspondiente al hipnograma xeneráu nel test de llatencies múltiples del sueño (TLMS) na mesma paciente narcoléptica de les dos figures anteriores, onde se puen ver los pigazos rexistraos a lo llargo la prueba. Nesti casu únicamente hai tres pigazos, nun hebo necesidá de facer los cinco reglamentarios porque como se pue observar apaeció sueño REM [n'encarnao] nos tres primeros, polo que yá cumple'l criteriu diagnósticu de la ICSD-3 pa narcolepsia y nun fizo falta seguir cola prueba hasta completar los cinco.

DERECHA ARRIBA

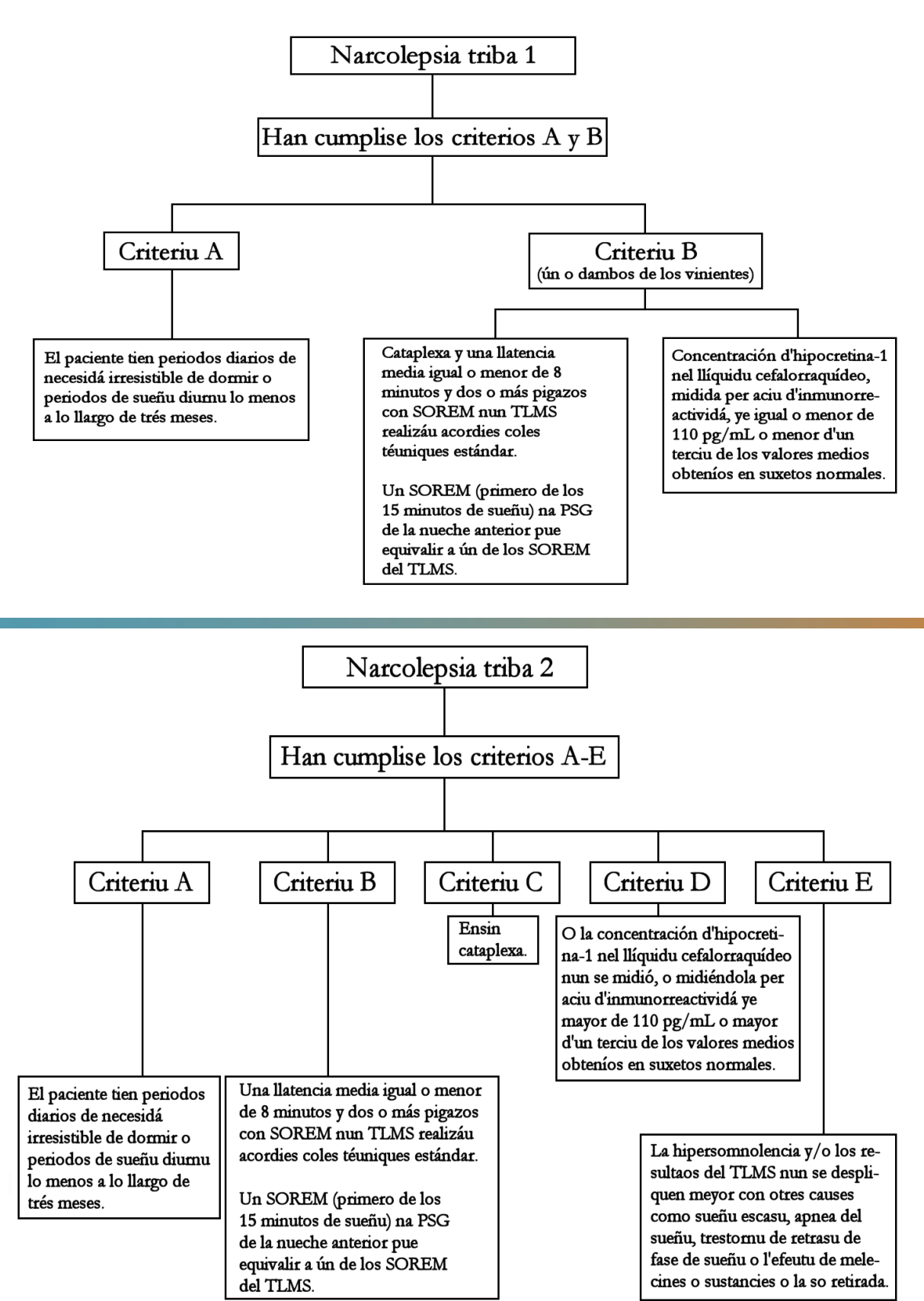
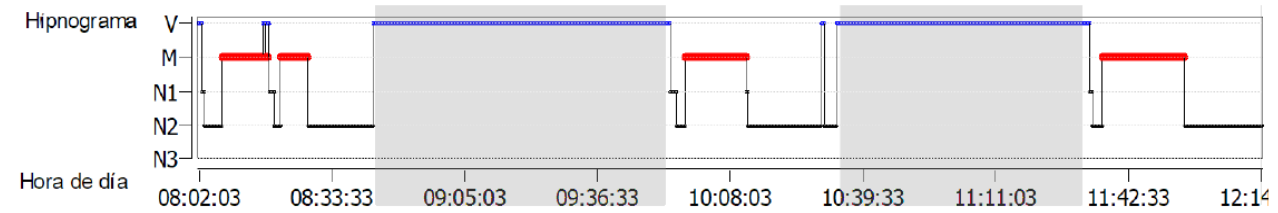
Figura 7. Criterios diagnósticos de la narcolepsia triba 1 (ICSD-3).

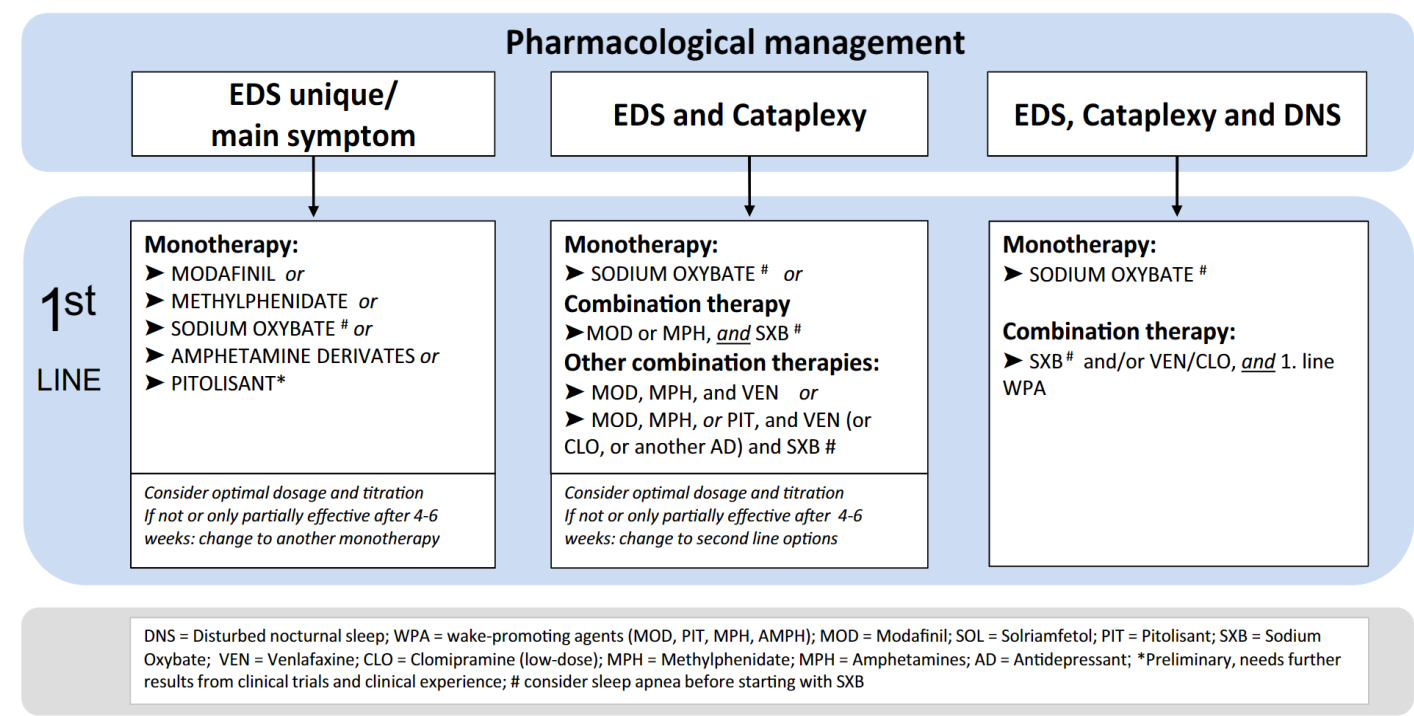
DERECHA ABAXO

Figura 8. Criterios diagnósticos de la narcolepsia triba 2 (ICSD-3).

Resume de los pigazos

|                      | Pigazu 1    | Pigazu 2    | Pigazu 3    | Pigazu 4 | Pigazu 5 | Media  |
|----------------------|-------------|-------------|-------------|----------|----------|--------|
| Lluces mataes        | 08:02:19 AM | 09:53:06 AM | 11:32:25 AM | -        | -        | -      |
| Luces prendies       | 08:43:52 AM | 10:33:39 AM | 12:13:58 PM | -        | -        | -      |
| Tiempu na cama       | 41,5        | 40,5        | 41,5        | -        | -        | 41,2   |
| Tiempu del sueño     | 39,5        | 39,0        | 40,4        | -        | -        | 39,6   |
| Eficiencia del sueño | 95,1 %      | 96,2 %      | 97,3 %      | -        | -        | 96,2 % |
| Aniciu del sueño     | 08:03:02 AM | 09:54:02 AM | 11:33:32 AM | -        | -        | -      |
| Llatencia del sueño  | 0,7         | 0,9         | 1,1         | -        | -        | 0,9    |
| Alniciu de REM       | 08:07:32 AM | 09:57:32 AM | 11:36:32 AM | -        | -        | -      |
| Llatencia de REM     | 4,5         | 3,5         | 3,0         | -        | -        | 3,7    |





TRATAMIENTU

La narcolepsia ye una malura que, hasta agora, nun dispón de cura, polo que les aiciones del médicu han centrarse, de momentu, nun remanamientu a plazu llargu del control de los síntomas.

Pa ello, disponemos de midíes non farmacolóxiques y de midíes farmacolóxiques.

1) Tratamientu non farmacolóxicu

- Caltener una hixene del sueñu correuta: afitar vezos y rutines afayadices pa favorecer el ritmu circadianu del sueñu.
- Favorecer la vixilia: evitar situaciones propenses a provocar sueñu o adormilamientu.
- Actividá física: menguar el riesgu d'obesidá.
- Programar pigazos curtios: 3 o 4 al día, d'unos 10-20 minutos de duración caún.

ARRIBA

Figura 9. Proceder terapéuticu de la narcolepsia infanto-xuvenil recomendáu poles Guíes Europees de 2021, vixentes anguaño [Fonte: European Guideline and Expert Statements on the Management of Narcolepsy in Adults and Children. J Sleep Res. 30:e13387].

- Educación de los miembros de la familia: depende-yos les situaciones que provoquen cataplexa ya informalos de los síntomas de la enfermedá.
- Información a profesores y a otros profesionales médicos que nun pertenezan a la estaya del sueñu.
- Soporte de Salú Mental: en dellos casos los pacientes puen beneficiase de l'atención sicolóxica o psiquiátrica pa xestionar les posibles consecuencies sicolóxicques y sico-sociales de la enfermedá.

2) Tratamientu farmacolóxicu

Dientro d'esti apartáu cuntamos con un garapiellu de posibilidaes que nos permite personalizar el tratamientu individual del paciente acordies coles particularidaes que presenta.

A mou de resume (n'inglés, ensin traducir), na Figura 9 espéyase'l cuadru de tratamientu de la narcolepsia infanto-xuvenil recomendáu poles Guíes Europees, teniendo en cuenta les manifestaciones clínicas individuales del paciente. Darréu desplíquense tolos grupos de fármacos de los que disponemos.

a) Estimulantes del sistema nerviosu central: anfetamines.

- Metilfenidatu
- Dextroanfetamina
- Otros derivaos

Son útiles pal escesu de sueñu diurnu pero non pa la cataplexa. Como efeutos secundarios, pue apaecer riesgu cardiacu, anorexa, insomniu y potencial d'abusu.

b) Promotores de la vixilia:

- Modafinilu
- Armodafinilu

Tienen utilidá nel escesu de sueñu diurnu, pero ponse en dubia la so validez pa tratar la cataplexa. Como efeutos secundarios, puen producir cefalea, arcaes, insomniu y erupciones graves del pelleyu.

c) Promotor del sueñu nocherniegu: oxibatu sódicu.

Tanto na so modalidá pura como na alternativa baxa en sodiu (pa xente hipertenso, por casu). Tien utilidá tamién nel escesu de sueñu diurnu, amás de servir contra la cataplexa. Ta aprobáu l'usu en neños mayores de 7 años. Como efeu-

tos secundarios pue xurdir confusión, ansiedá, amorios, arcaes y sonambulismu.

d) Antidepresivos:

- Tricíclicos: clomipramina, imipramina, protriptilina. Aprobáu'l so usu en neños de más de 10 años.
- Inhibidores seleutivos de la recaptación de serotonina: fluoxetina, sertralina, citalopram.
- Inhibidores de la recaptación de serotonina/noradrenalina: venlafaxina.

Nun son útiles pa vencer l'escesu de sueñu diurnu, pero sí pa tratar la cataplexa (y siempre combinaos con otros tratamientos, nunca por ellos solos). Los efeutos secundarios más comunes son arcaes, perda de pesu, insomniu y temblíos.

e) Antagonistes histamínicos H3: pitolisant.

Ye un fármacu nuevu que s'aprobó va poco (marzu de 2023) pal tratamientu de la narcolepsia en neños mayores de 6 años. Actúa contra l'escesu de sueñu diurnu y contra la cataplexa. Los efeutos secundarios que pue producir son insomniu, cefalea, arcaes, ansiedá y amorios. Paez un fármacu prometedor por cuenta de que trata dambos de los síntomas principales y tien pocos efeutos secundarios.

f) Otros tratamientos.

- Solriamfetol
- Agonistes d'hipocretina
- Estratexa inmunomoduladora
- Tresplante de célules
- Reemplazu de xenes

Trátase de soluciones inda non estandarizaes pero que tán investigándose anguaño pa poder amestales nun plazu mediu-llargu a la llista de posibilidaes terapéutiques de les que se dispón hasta agora.

COMORBILIDÁ Y MORTALIDÁ

Cola narcolepsia puen apaecer, a la xunta, otres malures qu’aumenten la gravedá de los síntomas, como'l síndrome d'apnees del sueñu, les velees, el sonambulismu, el trestornu de conducta del sueñu REM, el síndrome de piernes bulliciegues y los movimientos periódicos d'estremidaes. Yá se comentó anteriormente nesti artículu que la obesidá tamién ta presente en más d'un 50 % de los casos.

Hai estudios que demostraron que los pacientes narcolépticos tienen un riesgo de mortalidá 1,5 veces mayor que la población xeneral, masque nun s'identificó hasta agora la causa concreta d'ello; toles investigaciones feches hasta agora empobinen a que seya por cuenta de les enfermedaes comórbides más que pola propia narcolepsia, pero nesti campu inda falta desenvolver más l'estudiu.

CONCLUSIONES

La narcolepsia ye una enfermedá que presenta un diagnósticu tardíu (retrasu mediu de 11,8 años), y que na población infantil y xuvenil amuesa unos síntomas dalgo distintos a los adultos, como la «facies catapléctica» y el fechu de que l'escesu de sueñu diurnu non siempre ye obviu.

La repercusión sicosocial en neños y mogo-tes ye más fonda que nos adultos y hai que lo tener siempre presente a lo llargo la evolución de la enfermedá, procurando atayar lo primero posible les sos consecuencias.

Tenemos nueves posibilidaes terapéutiques pa tratar los pacientes nesta etapa vital, como por casu'l pitolisant, aprobáu recién a partir de los 6 años d'edá.

Ye precisu seguir faciendo más estudios epide-miológicos, diagnósticos y terapéuticos na po-blación infantil y xuvenil.

Referencies bibliográfiques

Barateau, L., Dauvilliers, Y. (2019). Recent Advances in Treatment for Narcolepsy. *Ther Adv Neurol Disord* 1, pp. 1-12.

Bassetti, C.L.A. *et al.* (2021). European Guideline and Expert Statements on the Management of Narcolepsy in Adults and Children. *J Sleep Res* 30. <https://doi.org/10.1111/ene.14888>

Blackwell, J. E., Kingshott, R. N., Weighall, A., Elphick, H. E. & Nash, H. (2022). Paediatric Narcolepsy: a Review of Diagnosis and Management. *Arch Dis Child* 107, pp. 7-11.

Blattner, M., Maski, K. (2023). Narcolepsy and Idiopathic Hypersomnia. *Sleep Med Clin* 18, pp. 183-199.

Drake, C., Nickel, C., Burduvali, E., Roth, T., Jefferson, C. & Badia, P. (2003). The Pediatric Daytime Sleepiness Scale (PDSS): Sleep Habits and School Outcomes in Middle-school Children. *Sleep* 26, p. 4.

Franceschini, C., Pizza, F., Antelmi, E., Folli, M. C., Plazzi, G. (2020). Narcolepsy Treatment: Pharmacological and Behavioral Strategies in Adults and Children. *Sleep Breath* 24, pp. 615-627.

I-Hang, C., Wei-Chih, C., Yu-Shu, H., Chih-Huan, W. (2022). Pediatric Narcolepsy - A Practical Review. *Children* 9, p. 974.

Merino-Andréu, M., Martínez-Bermejo, A. (2009). Narcolepsia con y sin cataplejia: una enfermedad rara, limitante e infradiagnosticada. *An Pediatr (Barc)* 71(6), pp. 524-534.

Moresco, M., Pizza, F., Antelmi, E. & Plazzi, G. (2018). Sodium Oxybate Treatment in Pediatric Type 1 Narcolepsy. *Current Drug Metabolism* 19. DOI: [10.2174/1389200219666180305153134](https://doi.org/10.2174/1389200219666180305153134)

Morse, A. M. (2019). Narcolepsy in Children and Adults: A Guide to Improved Recognition, Diagnosis and Management. *Med. Sci.* 7, p. 106.

Robinson-Shelton, A. (2023). Sleep Disorders in Childhood. *Continuum (Minneap Minn)* 29(4, Sleep Neurology). DOI: [10.1212/CON.0000000000001285](https://doi.org/10.1212/CON.0000000000001285)

Spruyt, K. (2020). Narcolepsy Presentation in Diverse Populations: an Update. *Curr Sleep Medicine Rep* 6, pp. 239-250.