

Cataplejía

Tratamiento de un síntoma de la narcolepsia

La cataplejía es el segundo síntoma más frecuente y más específico de la narcolepsia. Se produce debido a la aparición extemporánea de atonía motriz del sueño REM durante el período de vigilia y una carencia subyacente de hipocretina. Esta carencia provoca un desequilibrio entre los sistemas motores excitadores e inhibidores que, tras un estímulo emocional, disminuyen por múltiples vías neuronales para producir una reducción pasajera del tono muscular.

La narcolepsia es un trastorno complejo del sueño, poco frecuente, relacionado con una carencia del neurotransmisor hipocretina que causa una alteración del control de los límites que normalmente separan el estado de vigilia del sueño REM y no REM. Se caracteriza por síntomas primarios de somnolencia excesiva durante el día, sueño fragmentado durante la noche y manifestaciones anómalas de fenómenos del sueño REM, como cataplejía, parálisis del sueño y alucinaciones hipnagógicas.

El término «cataplejía» deriva del griego y significa «abatir». Fue usado por primera vez para describir la pérdida brusca de masa muscular que a veces presentan los pacientes afectados por la narcolepsia. La cataplejía se describe como episodios repentinos de debilidad muscular bilateral causados por emociones como la risa, la cólera o la vergüenza. Los ataques de cataplejía pueden ser causa de pérdida de calidad de vida debido al aislamiento social y la inseguridad personal que suscita. No hay un tratamiento específico para esta enfermedad. El tratamiento se dirige a controlar los síntomas

para permitir que el paciente continúe con su vida normal.

Definición, causas y tipos

De forma general, la cataplejía se describe como episodios repentinos de debilidad musculoesquelética bilateral causada por emociones fuertes. Es el síntoma menos comprendido de la narcolepsia.

Se cree que los ataques de cataplejía se desencadenan por un desequilibrio entre los sistemas motores excitadores e inhibidores, en ocasiones emocionalmente fuertes, probablemente debido a una carencia del neurotransmisor estimulante hipocretina.

Los ataques de cataplejía pueden ser parciales o completos. La cataplejía parcial se limita a la pérdida de tono en grupos musculares específicos y se manifiesta en diferentes formas: habla titubeante, caída de mandíbula, caída de cabeza o rodillas dobladas. La cataplejía completa causa una pérdida de tono en todos los músculos posturales, normalmente desembocando en un colapso completo.



La cataplejía completa o total consiste en la atonía de la mayoría de músculos del esqueleto, aunque generalmente no incluye los músculos extraoculares y el diafragma. Esto hace que el paciente permanezca consciente y respirando, pero inmóvil. Los ataques duran un período de tiempo y luego remiten. Estos ataques suelen causar una gran angustia en el paciente.

Control de las emociones

La cataplejía no tratada va acompañada de una morbilidad física y psicológica importante. Los pacientes que presentan cataplejía suelen presentar una mayor incidencia de accidentes domésticos y laborales y se

exponen a riesgos si conducen o manejan maquinaria.

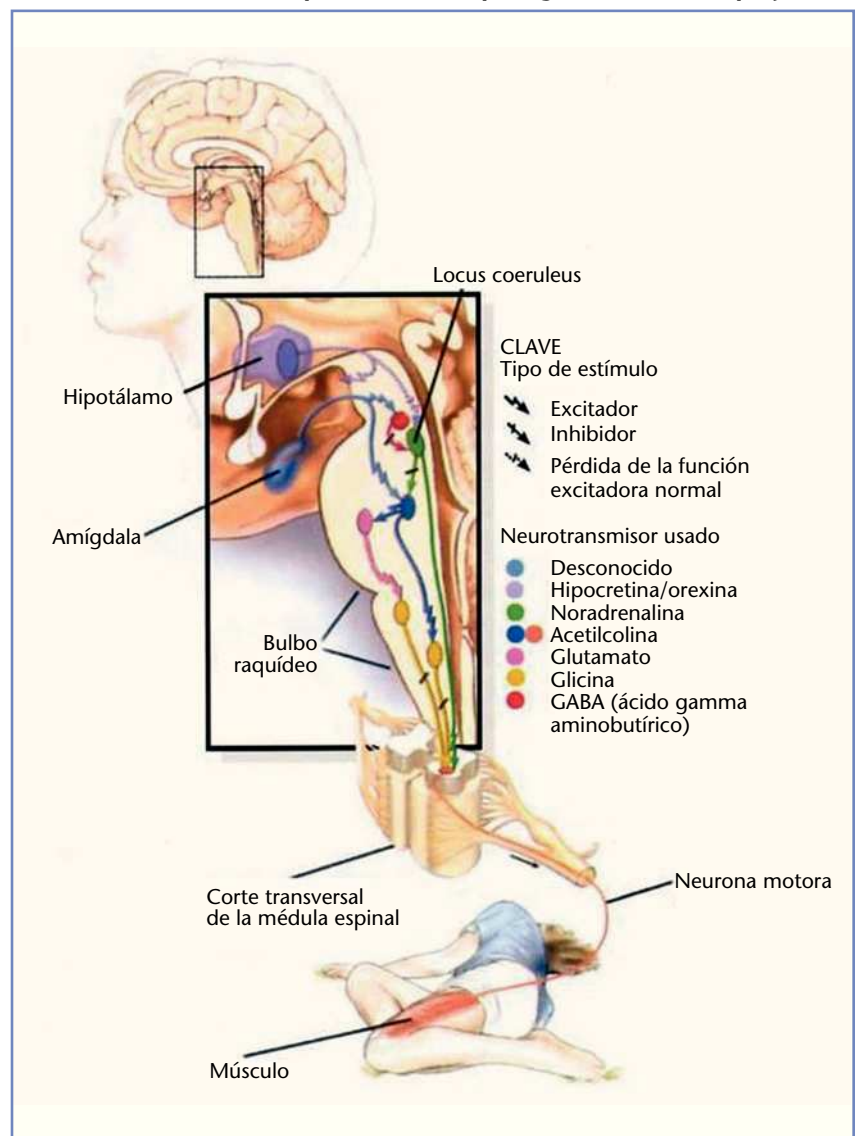
Es importante también la repercusión de la enfermedad en la actividad social de la persona con cataplejía. Hay estudios que demuestran que las personas que tienen cataplejía y no están sometidas a un tratamiento eficaz, intentan manejar la enfermedad controlando o suprimiendo sus emociones (adoptando un efecto plano) o simplemente evitando situaciones sociales o laborales que los ponga en riesgo. Por esa razón pueden pasar por personas aburridas, apáticas y sin emociones. En este sentido, hay que señalar que los ataques de cataplejía pueden ser causados por diversas emociones, especialmente la risa, además de la cólera, el enfado, la vergüenza o la excitación. La frecuencia de los ataques varía de un paciente a otro.

Test PSG

La cataplejía no es la única manifestación de la narcolepsia. También está presente una excesiva somnolencia diurna y, en ocasiones, alucinaciones hipnagógicas e hipnómpicas, parálisis del sueño, sueño fragmentado durante la noche y ataques de sueño. La edad más frecuente de la aparición de los síntomas es entre los 15 y 30 años de edad. Raramente aparece en personas mayores de 50 años.

Se ha sugerido que la cataplejía en presencia de una somnolencia excesiva diurna puede ser prueba diagnóstica. Pero, en realidad, se requiere de un estudio regulado del sueño para descartar otras alteraciones de éste y diagnosticar la narcolepsia. El estudio del sueño suele incluir el test polisomnográfico (PSG) que se realiza habitualmente para describir la estructura del sueño y descartar otras causas de somnolencia diurna. El PSG normalmente va seguido de un test de latencia múltiple del sueño.

Sistemas neuronales implicados en la patogenia de la cataplejía



Los ataques de cataplejía pueden ser causados por diversas emociones, especialmente la risa, además de la cólera, el enfado, la vergüenza o la excitación

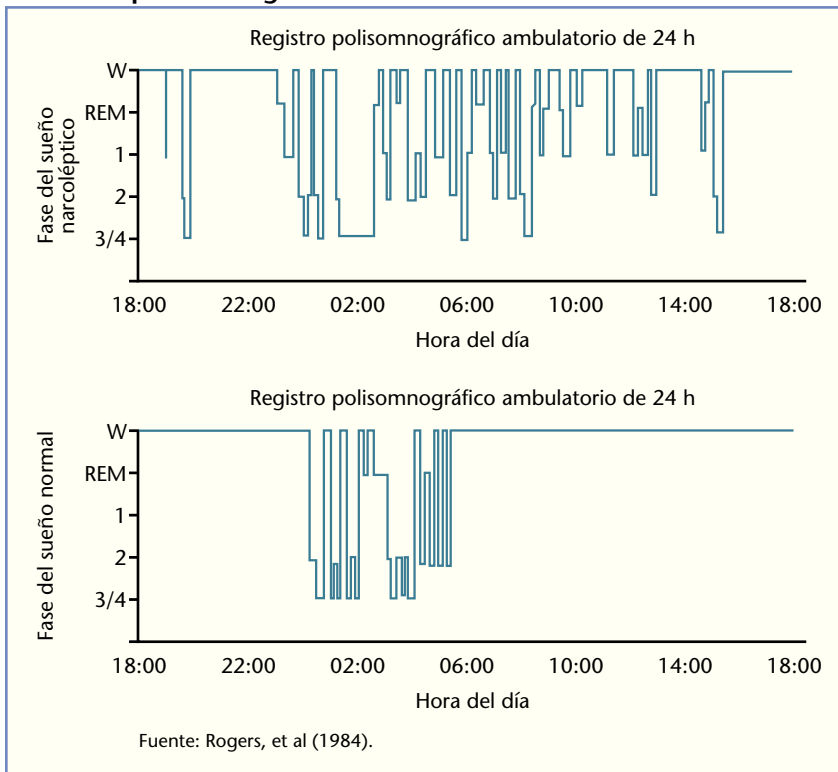
El papel de la hipocretina

Se ha relacionado la cataplejía con la hipocretina, que es un neurotransmisor que parece desempeñar un papel importante en la regulación del ciclo sueño-vigilia, estasis neuroendocrina, regulación neurovegetativa y control de las conduc-

tas alimentarias. Se cree que la hipocretina puede ejercer muchos de sus efectos a través de sus interacciones con los transmisores colinérgicos, catecolaminérgicos y aminoácidos.

La liberación de hipocretina suele ser máxima durante períodos de vigilia normal y se cree que aumenta el tono muscular mediante la activa-

Arquitectura del sueño narcoléptico frente al normal, evaluada mediante polisomnografía de 24 h



ción del sistema facilitador. En ausencia de niveles suficientes de hipocretina, el equilibrio de la excitación motora y la inhibición lograda por los estímulos emocionales, se ve alterada, causando la inactivación del sistema facilitador y la activación del sistema inhibitor. El resultado es una reducción del tono muscular que provoca cataplejía en los pacientes narcolépticos.

de los síntomas está enfocado a que el paciente pueda llevar una vida normal.

Como ya hemos dicho anteriormente, la cataplejía se produce por la aparición extemporánea de atonía motriz del sueño REM durante el período de vigilia y una carencia subyacente de hipocretina. Esta carencia causa un desequilibrio entre los sistemas motores excitadores e

La cataplejía se produce por la aparición extemporánea de atonía motriz del sueño REM durante el período de vigilia y una carencia subyacente de hipocretina

Tratamiento

La farmacoterapia para el tratamiento de la cataplejía se basa en el tratamiento de los síntomas, ya que actualmente no se cuenta con un tratamiento curativo. El tratamiento

inhibidores que, debido a un fuerte estímulo emocional, disminuyen por múltiples vías neuronales para producir una reducción anómala pasajera del tono muscular. Desde el punto de vista terapéutico, los cambios en la sensibilidad de los receptores de cualquiera de estos sistemas,

los cambios en la velocidad de descarga basal de cualquiera de los grupos neuronales implicados o los cambios en la liberación de hipocretina por las neuronas hipocretinérgicas supervivientes podrían tener un importante efecto sobre la cataplejía.

La excesiva somnolencia diurna se trata de forma sintomática con estimulantes del sistema nervioso central. Éstos mejoran la actividad durante el día, pero no reducen significativamente la cataplejía.

Se han utilizado diversas medicaciones para la supresión del sueño REM, ya que se cree que la cataplejía es una manifestación patológica de la fase REM del sueño. Algunos pacientes notificaron mejora, pero la medicación produce habituación y la retirada brusca de estos fármacos puede causar la conocida como «cataplejía de rebote».

Los tratamientos no farmacológicos son también esenciales y están incluidos en los programas de educación sobre la buena práctica del sueño, con horarios regulares de sueño y siestas programadas.

Tratamiento farmacológico

El oxibato sódico es el primer tratamiento autorizado para la cataplejía. Los datos del ensayo 1 indican que la administración de oxibato sódico a dosis de 6 y 9 g por la noche durante 4 semanas incidió en la reducción porcentual mediana de los ataques de cataplejía de un 49 y un 69%, respectivamente. Esta reducción de los ataques fue acompañada de un beneficio clínicamente significativo.

Los datos del ensayo 2 indican que la actividad contra la cataplejía se mantuvo de forma segura y eficaz a largo plazo tras una media de tratamiento de 21 meses.

Se desconoce, por el momento, cuál de las conexiones y sistemas neuronales están implicados en los efectos del oxibato sódico en la cataplejía. ■