

El comportamiento durante el dormir como manifestación de epilepsia: una revisión del tema

Jiménez-Genchi Alejandro,¹ Medellín-Puyou Silvia²

RESUMEN

Aunque es bien reconocida la existencia de una relación entre la epilepsia y el dormir, son poco conocidas las epilepsias que se manifiestan mediante conductas motoras durante el dormir. El presente trabajo presenta una breve revisión de los aspectos clínicos, diagnósticos y terapéuticos de las conductas motoras de origen epiléptico que ocurren durante el dormir. En las últimas dos décadas se han descrito tres tipos de conductas motoras: a) Los vagabundeo nocturnos episódicos, caracterizados por comportamientos complejos en el dormir que incluyen el dejar la cama, deambular, tomar objetos e incluso conductas violentas; b) La distonía paroxística nocturna consistente en movimientos distónicos de la cabeza, el tronco y extremidades, de corta duración y muy estereotipados; y, c) Los despertares paroxísticos, los cuales comprenden la apertura súbita de los ojos y expresiones faciales de miedo o confusión, de muy corta duración. Se presentan con mayor frecuencia en hombres, entre los 10 y 20 años de edad, y las evaluaciones clínicas, por EEG e imágenes cerebrales suelen ser normales. El polisomnograma con monitorización audiovisual es el estudio que permite confirmarlos. Los eventos ocurren en las fases 2, 3 y 4 del sueño sin movimientos oculares rápidos. El foco de actividad epiléptica se localiza predominantemente en el lóbulo frontal y con mucha menor frecuencia, en el lóbulo temporal. El tratamiento con anticonvulsivos, especialmente la carbamacepina, produce mejoría notable. Estos comportamientos nocturnos deben ser considerados en la evaluación de las parasomnias típicas (sonambulismo, terrores nocturnos, trastorno de conducta del sueño MOR), así como de la somnolencia excesiva diurna.

Palabras clave: despertares paroxísticos, distonía paroxística nocturna, epilepsia, parasomnias, sueño, vagabundeo nocturno episódicos.

Rev Mex Neuroci 2007; 8(1): 75-79

Behavior during sleep as epilepsy manifestation: a subject review

ABSTRACT

Although a relationship between sleep and epilepsy is well recognized and some sleep related epileptic syndromes are better characterized, those epilepsies which manifest through motor behaviors during sleep are less known. This paper offers a brief review about the clinical, diagnostic and therapeutic aspects of seizures that manifest through complex motor behavior during sleep. In last two decades, three kind of seizures have been described: a) Episodic Nocturnal Wanderings are featured by complex behavior, which includes leaving the bed, walking, taking things and even violent behavior; b) Nocturnal Paroxysmal Dystonia consists of brief and highly stereotyped dystonic movements of head, trunk and limbs; and, c) Paroxysmal Arousal are episodes characterized by sudden eyes opening and facial expressions of fear or confusion. They are more frequent in men, with an onset between 10 and 20 years old. Clinical assessments, EEG and imaging studies use to be normal. The polysomnogram with audiovisual monitoring is necessary to document the disorder. Events are present during stage 2, 3 and 4 of non rapid eye movements sleep. The focus of epileptic activity is predominantly located in frontal lobe, but also, although less frequently, in temporal lobe. Treatment with antiepileptic drugs, especially carbamazepine, produces notable improvement. These sleep related motor behaviors should be taken into account during the assessment of typical parasomnias and diurnal excessive sleepiness.

Key words: Epilepsy, episodic nocturnal wanderings, nocturnal paroxysmal dystonia, sleep, parasomnias, paroxysmal arousals.

Rev Mex Neuroci 2007; 8(1): 75-79

1. Médico Psiquiatra. Coordinador de la Clínica de Sueño. Servicios Clínicos, Instituto Nacional de Psiquiatría Ramón de la Fuente Muñiz.
2. Médico Residente del Curso de especialización en Paidopsiquiatra. Hospital Psiquiátrico Infantil Juan N. Navarro.

Correspondencia:

Dr. Alejandro Jiménez-Genchi

Servicios Clínicos. Instituto Nacional de Psiquiatría Ramón de la Fuente Muñiz. Calz. México-Xochimilco No. 101, Col. San Lorenzo Huipulco, C.P. 14370. Tlalpan, México, D.F. Tel.: 00(52 55) 5655-7999. Ext. 583. Fax: 00(52 55) 5655-8570.

Correo electrónico: jimalex@imp.edu.mx y alegenchi@yahoo.com.mx

INTRODUCCIÓN

Es bien sabido que existe una relación entre el sueño y la epilepsia. El sueño tiene, por un lado, un efecto protector evidenciado por el hecho de que la privación de sueño puede inducir la aparición de crisis, pero también tiene un efecto facilitador al incrementarse las descargas interictales durante el dormir.¹ A su vez, la epilepsia puede alterar la continuidad, organización y microarquitectura del sueño.²

Aunque algunas formas de epilepsia relacionadas con el dormir se encuentran mejor caracterizadas (por ejemplo: síndrome de Lenox-Gastaut), aquéllas que se manifiestan por conductas poco elaboradas o complejas durante el sueño aún son poco conocidas y representan un reto en la práctica clínica.

Este trabajo revisa el conocimiento actual de las manifestaciones epilépticas cuya expresión clínica es mediante conducta durante el dormir.

MANIFESTACIONES EPILÉPTICAS RELACIONADAS CON EL DORMIR

Se han identificado varias manifestaciones clínicas relativamente uniformes. En virtud de algunas características comunes y su frecuente coexistencia, se ha sugerido que probablemente representen al espectro de la llamada epilepsia nocturna del lóbulo frontal (ENLF).³ Zucconi y Ferini-Strambi⁴ destacaron que la diferenciación de la ENLF en subtipos puede ser poco útil desde un punto de vista clínico, ya que parece tratarse de un mismo trastorno expresándose en diferentes formas. De hecho, lo más frecuente es que se presente una combinación de al menos dos de las manifestaciones que se describirán a continuación. Sin embargo, dadas las diferencias semiológicas entre estas manifestaciones, mantendremos la distinción nosológica original.^{5,6}

Vagabundeo nocturno episódico

El término vagabundeo nocturno episódico (VNE) fue introducido en 1977 por Pedley y Guilleminault⁷ cuando describieron una condición caracterizada por episodios recurrentes de comportamiento bizarro durante el dormir que mejoraban notablemente con la administración de anticonvulsivos. Basados en la presencia de alteraciones interictales en el electroencefalograma (EEG) y la respuesta favorable al tratamiento farmacológico, estos autores sugirieron que los VNE representaban una forma atípica de epilepsia.

Once años después, Maselli y cols.⁸ cuestionaron el origen epiléptico y señalaron que los VNE debían ser distinguídos de las crisis epilépticas nocturnas y de las parasomnias típicas. En 1995, Plazzi y cols.⁹

describieron cuatro casos en los que se documentó por primera vez que el comportamiento nocturno estaba asociado con actividad epiléptica ictal del lóbulo frontal.

Los VNE son crisis parciales complejas que suelen presentarse con mayor frecuencia en hombres, entre los 10 y 15 años de edad, y se ha descrito una asociación significativa con historia familiar de parasomnias y personal para sonambulismo.³ Los eventos, de acuerdo con las descripciones de los familiares, incluyen el sentarse en la cama, salir de ella, caminar, tomar objetos, vestirse, salir de casa, y en forma esporádica se han presentado comportamientos violentos autolesivos.¹⁰ Es frecuente que simultáneamente emitan sonidos ininteligibles y gritos. Ocurren desde una hasta en múltiples ocasiones por noche sin mostrar un patrón particular de distribución durante la noche y existe amnesia para los eventos, a la mañana siguiente.

La preocupación por los riesgos que involucra el comportamiento durante el dormir es lo que conduce a que la familia o el sujeto mismo busquen la atención médica. La evaluación neurológica suele ser normal. El EEG de rutina interictal es anormal en 30% de los pacientes mientras que en el PSG interictal se encuentran anormalidades en 35%.³ Los estudios de imágenes cerebrales frecuentemente son normales⁷⁻⁹ aunque en 5% se identifican alteraciones estructurales focales.³

El uso actual del estudio polisomnográfico (PSG) con monitorización audiovisual ha permitido comenzar a registrar las características de los VNE. Generalmente, se trata de un comportamiento repetitivo y muy estereotipado para cada individuo que incluye el levantar la cabeza, extender los miembros pélvicos, sentarse en la cama, salir de ella, tocar los electrodos y caminar por el cuarto, concluyendo con la intervención de los técnicos para regresarlos a la cama.^{3,9} Los episodios se presentan exclusivamente en el sueño sin movimientos oculares rápidos (SNMOR) y el foco de actividad epiléptica se encuentra en el lóbulo frontal, y con muy baja frecuencia en el lóbulo temporal.^{5,6}

Distonía paroxística nocturna

La primera descripción de esta entidad fue realizada por Lugaresi y Cirignotta en 1981.¹¹ Aunque se ha observado en un rango amplio de edades, parece iniciar con más frecuencia entre los 10 y 20 años, en el género masculino.³ Los eventos de características distónicas –durante los cuales el sujeto parece estar despierto– consisten en movimientos de rotación de la cabeza o del tronco, seguidos de movimientos tónicos de extensión y abducción de los

miembros pélvicos y/o torácicos.^{3,11-14} A veces se presenta flexión tónica de la muñeca y los dedos y movimientos espasmódicos y clónicos. La rigidez puede ser generalizada e incluso se han descrito opistótonos.¹¹ Los episodios suelen presentarse todas las noches y en repetidas ocasiones, duran entre 15 y 30 segundos, comúnmente se acompañan de taquicardia y taquipnea, y se presentan en las fases 2, 3 y 4 del SNMOR.^{3,11-14}

Al igual que en los VNE, la evaluación neurológica suele ser normal. De acuerdo con la serie de pacientes más numerosa,³ cerca de 50% de los pacientes presenta alteraciones epilépticas en el EEG interictal de vigilia y hasta 65% en el EEG interictal durante el sueño. En los estudios de imágenes cerebrales cerca de 25% muestra anormalidades.³ A diferencia de los VNE, la presencia de actividad epiléptica durante los eventos ha sido menos consistente, mientras Tinuper y cols.¹³ identificaron descargas de ondas agudas en dos de tres pacientes, Lee y cols.¹² no observaron descargas epilépticas ictales o interictales en cuatro sujetos –de una misma familia– que presentaban movimientos distónicos durante el dormir. Estos autores, además, encontraron que el tratamiento antiepileptico mejoró la continuidad del dormir, pero no modificó la ocurrencia de los episodios. Por ello, algunos autores (incluyendo un revisor de este trabajo) consideran que si bien existe una relación estrecha entre estas manifestaciones motoras y la epilepsia del lóbulo frontal, la DPN por sí misma no debe considerarse una epilepsia.

Despertares paroxísticos

En 1986, Peled y Lavie¹⁵ describieron una serie de pacientes cuyas molestias consistían en fatiga, somnolencia diurna y cefalea. En los registros polisomnográficos encontraron que, además de no mostrar datos consistentes con las causas más frecuentes de somnolencia (apnea del sueño, narcolepsia y movimientos periódicos de las extremidades), presentaban “complejos K epilépticos” y salvas episódicas muy sincronizadas de espigas y ondas agudas de gran amplitud durante las fases 2 y 3 del sueño. Esta actividad paroxística se asociaba con despertares breves o prolongados y algunas veces, también, con movimientos corporales gruesos. El tratamiento anticonvulsivo produjo mejoría en el dormir, así como en las molestias diurnas. Estos autores consideraron que se trataba de un trastorno del dormir relacionado con una epilepsia nocturna y la denominaron despertares paroxísticos (DP).

Montagna y cols.¹⁶ han encontrado que los DP se caracterizan por complejos K paroxísticos seguidos por ritmo alfa, taquicardia y taquipnea durante las fases 2, 3 y 4, cuya duración total es entre 5 y 15

segundos. Esta actividad coincide con la apertura súbita de los ojos, expresiones faciales de miedo o confusión, los cuales pueden ir seguidos de movimientos de la cabeza, el tronco y las extremidades, sin que ello implique dejar la cama.³ Estos episodios se presentan en repetidas ocasiones durante la noche manteniendo características muy similares en un mismo individuo, que generalmente pertenece al sexo masculino.³

Al igual que en la DPN, la caracterización de la actividad electroencefalográfica ictal es aún inconsistente, ya que el mismo grupo de Montagna y cols.³ no observaron anormalidades epilépticas ictales en nueve pacientes con DP.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

Como ha sido sugerido por algunos autores,¹⁷ la presencia de conducta motora durante el dormir debe beneficiarse de un estudio minucioso que incluya la historia del dormir y de epilepsia, tanto personal como familiar, las evaluaciones neurológicas y psiquiátricas, así como los estudios paraclinicos. Ahora, resulta también claro, que es necesario el registro polisomnográfico con un montaje para EEG más completo y la monitorización audiovisual, todo lo cual, afortunadamente, se ha hecho posible con el avance tecnológico.

No está por demás reiterar que las conductas motoras anteriormente descritas, así como una mayor presentación de crisis durante el dormir se asocian generalmente con la epilepsia del lóbulo frontal y en pocos casos con el lóbulo temporal.^{18,19} Probablemente es más relevante distinguir estas conductas nocturnas de las parasomnias clásicas, donde es claro que contando únicamente con la información clínica resulta difícil, y se complica aún más con los resultados normales que frecuentemente se encuentran en la evaluación neurológica y psiquiátrica, así como en el EEG en vigilia y los estudios de imágenes cerebrales. Ello no significa que deban omitirse.

Las condiciones que deben ser consideradas en el diagnóstico diferencial son el sonambulismo,^{20,21} los terrores nocturnos,^{20,21} los despertares confusionales,^{20,21} los sobresaltos,²¹ el trastorno de conducta del sueño de movimientos oculares rápidos (SMOR),²² el trastorno dissociativo relacionado con el dormir²³ y el trastorno por simulación.

En este sentido, la información clínica puede ser de mucha utilidad. El sonambulismo suele afectar a niños o niñas entre los cinco y 10 años, con historia familiar positiva y entre otras características se encuentran la historia personal de un dormir profundo y los somniloquios.^{20,21} Los eventos de sonambulismo predominan en la primera mitad de la noche, son facilitados por la privación de sueño, el

consumo de medicamentos con acción en el sistema nervioso central y el estrés. Se presenta amnesia para los eventos y el comportamiento no corresponde con imágenes oníricas. Algunas de estas características son similares para los terrores nocturnos,²⁰ en los cuales el sujeto súbitamente se sienta en la cama, al tiempo que emite un grito y adopta una expresión facial de terror, con activación autónoma durante el episodio. En los despertares confusionales se encuentra prolongada e intensificada la inercia del sueño.²⁰ Estas tres condiciones pueden presentarse en un mismo sujeto, ocurren casi exclusivamente en las fases 3 y 4 y no se asocian con actividad epiléptica en el PSG.

Los sobresaltos,²¹ anteriormente conocidos como mioclonías hípnicas, se presentan al inicio del dormir, a veces asociados a imaginería. Consisten en contracciones súbitas de los miembros pélvicos o de todo el cuerpo y no son seguidas por alguna otra conducta motora. Ocurren por igual en hombres y mujeres en cualquier edad, con un curso benigno.

El trastorno de conducta del SMOR se presenta habitualmente en hombres después de los 50 años.²² El comportamiento, de variable complejidad, guarda correspondencia con el contenido de una ensañación. En el PSG se documenta la presencia de la conducta en el SMOR o bien, se registran aumentos transitorios del tono muscular durante el SMOR.

El trastorno disociativo relacionado con el dormir se ha descrito que ocurre casi exclusivamente en mujeres en edad adulta joven con historia de abuso sexual.²³ El comportamiento suele ser muy complejo, a veces autolesivo. El PSG puede ser normal, y los eventos se registran durante una fase de vigilia que subjetivamente es percibida como de dormir.

También, en la evaluación de la somnolencia diurna excesiva, debe ser considerada la epilepsia, en virtud de sus efectos sobre la continuidad del dormir.¹⁵ En ausencia de las características polisomnográficas típicas de la narcolepsia, apnea del sueño y movimientos periódicos de las extremidades, debe revisarse con detenimiento la actividad del EEG durante el dormir, así como la presentación de comportamiento motor.

TRATAMIENTO

Para los tres tipos de comportamiento nocturno, las diferentes series de casos coinciden en la respuesta exitosa al tratamiento con carbamacepina,^{3,8,9,11-13,16} que debe ser considerado como el fármaco de primera elección. Provini y cols.³ han reportado que con la carbamacepina desaparecieron completamente los eventos en 20% de los pacientes que estudiaron, en 24% disminuyeron de manera importante (una reducción de 75%) y en 32% no modificaron el problema. Despues de la

carbamacepina, se han reportado buenos resultados con fenitoína.

No se ha descrito la resolución espontánea de los síntomas, y de hecho, al suspender el tratamiento reaparecen los síntomas. Algunos pacientes deciden no iniciar o continuar tratamientos farmacológicos, en virtud de que no perciben impactos adversos con el trastorno.

CONCLUSIÓN

El origen epiléptico de las conductas motoras durante el sueño no es tan raro como podría pensarse. En algunos laboratorios de sueño, hasta en 13% de los casos, el comportamiento corresponde a una epilepsia frontal. En virtud de ello, debe ser incluida en la evaluación de las parasomnias, desde los aspectos clínicos hasta en la planeación del montaje polisomnográfico.

REFERENCIAS

1. Broughton RJ. *Epilepsy and sleep: a synopsis and prospectus*. In: Degen R, Niedermayer E (Eds.). *Epilepsy, sleep and sleep deprivation*. Amsterdam: Elsevier; 1984, p. 317-56.
2. Crespel A, Coubes P, Baldy-Moulinier M. *Sleep influence on seizures and epilepsy effects on sleep in partial frontal and temporal lobe epilepsies*. *Clin Neurophysiol* 2000; 111(Suppl. 2): S54-S59.
3. Provini F, Plazzi G, Tinuper P, Vandi S, Lugaresi E, Montagna P. *Nocturnal frontal lobe epilepsy*. *Brain* 1999; 122: 1017-31.
4. Zucconi M, Ferini-Strambi L. *NREM parasomnias: arousal disorders and differentiation from nocturnal frontal lobe epilepsy*. *Clin Neurophysiol* 2000; 111(Suppl. 2): S129-S135.
5. Bernasconi A, Andermann F, Cendes F, Dubeau F, Andermann E, Olivier A. *Nocturnal temporal lobe epilepsy*. *Neurology* 1998; 50: 1772-7.
6. Nobili L, Francione S, Cardinale F, Lo Russo G. *Epileptic nocturnal wanderings with a temporal lobe origin. A stereo-electroencephalographic study*. *Sleep* 2002; 25: 659-61.
7. Pedley TA, Guilleminault C. *Episodic nocturnal wanderings responsive to anticonvulsant drug therapy*. *Ann Neurol* 1977; 2: 30-5.
8. Maselli R, Rosenberg R, Spire JP. *Episodic nocturnal wanderings in non-epileptic young patients*. *Sleep* 1988; 11: 156-61.
9. Plazzi G, Tinuper P, Montagna P, Provini F, Lugaresi E. *Epileptic nocturnal wanderings*. *Sleep* 1995; 18: 749-56.
10. Guilleminault C, Moscovitch A, Leger D. *Forensic sleep medicine: nocturnal wandering and violence*. *Sleep* 1995; 18: 740-8.
11. Lugaresi E, Cirignotta F. *Hypnogenic paroxysmal dystonia: epileptic seizure or a new syndrome?* *Sleep* 1981; 4: 129-38.
12. Lee B, Lesser R, Pippenger C, Morris H, Lüders H, Dinner D, et al. *Familial paroxysmal hypnogenic dystonia*. *Neurology* 1985; 35: 1357-60.

13. Tinuper P, Cerillo A, Cirignotta F, Cortelli P, Lugaresi E, Montagna P. Nocturnal paroxysmal dystonia with short-lasting attacks: three cases with evidence for an epileptic frontal lobe origin seizures. *Epilepsia* 1990; 31: 549-56.
14. Schindler K, Gast H, Bassetti C, Wiest R, Fritsch J, Meyer K, et al. Hyperperfusion of anterior cingulate gyrus in a case of paroxysmal nocturnal dystonia. *Neurology* 2001; 57: 917-20.
15. Peled R, Lavie P. Paroxysmal awakenings from sleep associated with excessive daytime somnolence: a form of nocturnal epilepsy. *Neurology* 1986; 36: 95-8.
16. Montagna P, Sforza E, Tinuper P, Cirignotta F, Lugaresi E. Paroxysmal arousals during sleep. *Neurology* 1990; 40: 1063-6.
17. Mahowald M, Schenck C. Complex motor behavior arising during the sleep period: forensic science implications. *Sleep* 1995; 18: 724-7.
18. Manford M, Fish DR, Shorvan SD. An analysis of clinical seizures and their localizing value in frontal and temporal lobe epilepsies. *Brain* 1996; 119(Pt. 1): 17-40.
19. Lawson JA, Cook MJ, Vagrin S, Litewka L, Strung D, Bleasel AF, Bye AM. Clinical, EEG and quantitative MRI differences in pediatric frontal and temporal lobe epilepsy. *Neurology* 2002; 58: 723-9.
20. Broughton RJ. NREM Parasomnias. In: Kryger MH, Roth T, Dement WC (Eds.). *Principles and practice of sleep*. Philadelphia, PA: WB Saunders; 2000, p. 693-706.
21. Diagnostic Classification Steering Committee, Thorpy MJ. Chairman. *ICSD-International Classification of Sleep Disorders: Diagnostic and Coding Manual*. Rochester MN: American Sleep Disorders Association; 1990.
22. Schenck CH, Bundlie SR, Patterson AL, Mahowald MW. Chronic behavioral disorders of human REM sleep: A new category of parasomnia. *Sleep* 1986; 9: 293-308.
23. Schenck CH, Milner D, Hurwitz TD, Bundlie SR, Mahowald MW. Dissociative disorders presenting as somnambulism: polysomnographic, video and clinical documentation (8 cases). *Dissociation* 1989; 2: 194-204.

