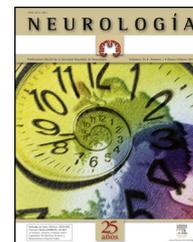




# NEUROLOGÍA

[www.elsevier.es/neurologia](http://www.elsevier.es/neurologia)



ORIGINAL

## Prevalencia de trastornos del sueño en pacientes con neurofibromatosis tipo 1



A.I. Maraña Pérez<sup>a,\*</sup>, A. Duat Rodríguez<sup>a</sup>, V. Soto Insuga<sup>b</sup>, J. Domínguez Carral<sup>a</sup>,  
V. Puertas Martín<sup>a</sup> y L. González Gutiérrez Solana<sup>a</sup>

<sup>a</sup> Servicio Neuropediatría, Hospital Infantil Universitario Niño Jesús, Madrid, España

<sup>b</sup> Servicio Neuropediatría, Fundación Jiménez Díaz, Madrid, España

Recibido el 17 de diciembre de 2013; aceptado el 28 de abril de 2014

Accesible en línea el 26 de junio de 2014

### PALABRAS CLAVE

Hiperhidrosis;  
Neurofibromatosis;  
Somnolencia;  
Sueño;  
Sueño-vigilia;  
Trastorno por déficit  
de atención e  
hiperactividad

### Resumen

**Introducción:** La neurofibromatosis tipo 1 (NF1) asocia frecuentemente alteraciones neurológicas no relacionadas con neurofibromas, entre las que se encuentran los trastornos del sueño.

**Objetivos:** Revisión de la prevalencia de trastornos de sueño en pacientes con NF1 y compararla con los datos descritos en la literatura, así como analizar la relación con el trastorno cognitivo y el trastorno por déficit de atención e hiperactividad (TDAH) en estos pacientes.

**Material y métodos:** Estudio comparativo, retrospectivo, mediante la revisión de los datos recogidos entre enero de 2010 y enero de 2012 de pacientes diagnosticados de NF1 en un hospital de tercer nivel.

**Resultados:** Se incluyeron 95 pacientes con NF1 pediátricos que respondieron correctamente a la Escala de alteraciones del sueño en la infancia de Bruni, encontrando una prevalencia de trastorno global del sueño del 6,3%, inferior al de la población pediátrica general. Aquellos pacientes con NF1 y TDAH presentaron mayor prevalencia de trastorno de inicio-mantenimiento del sueño (18 vs 6,3%), de transición sueño-vigilia (12,5 vs 6,3%) y somnolencia diurna (12,5 vs 7,9%) sin alcanzar significación estadística, sí encontrándose diferencia estadísticamente significativa en la subescala de hiperhidrosis nocturna (21,9 vs 6,3%;  $p < 0,05$ ). Los pacientes con NF1 y cociente intelectual  $< 85$  presentaron mayor prevalencia de somnolencia diurna (20 vs 6,7%) y mayor hiperhidrosis nocturna (11 vs 0%).

\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: [maranaai@hotmail.com](mailto:maranaai@hotmail.com) (A.I. Maraña Pérez).

**KEYWORDS**

Hyperhidrosis;  
Neurofibromatosis;  
Sleepiness;  
Sleep;  
Sleep-wake;  
Attention deficit  
hyperactivity disorder

**Conclusiones:** En nuestra cohorte de pacientes con NF1 no hemos encontrado aumento de la prevalencia de trastornos de sueño con respecto a la población pediátrica general, aunque algunos de estos trastornos son más frecuentes en caso de alteraciones cognitivas o TDAH.

© 2013 Sociedad Española de Neurología. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

**Prevalence of sleep disorders in patients with neurofibromatosis type 1****Abstract**

**Introduction:** Neurofibromatosis type 1 (NF1) is frequently associated with neurological disorders unrelated to neurofibromas, including sleep disorders.

**Objectives:** This article reviews the prevalence of sleep disorders in patients with NF1, compares rates to data reported in the literature, and analyses the relationship between cognitive disorder and attention deficit hyperactivity disorder (ADHD) in these patients.

**Material and methods:** Comparative retrospective study reviewing data collected between January 2010 and January 2012 from patients diagnosed with NF1 in a tertiary hospital.

**Results:** We included 95 paediatric patients with NF1 who completed the Bruni Sleep Disturbance Scale in Children. The overall prevalence of sleep disorders was 6.3%, which was lower than in the general paediatric population. Patients with NF1 and ADHD had a higher prevalence of sleep onset and maintenance disorders (18% vs 6.3%), sleep-wake transition disorders (12.5% vs 6.3%), and daytime sleepiness (12.5% vs 7.9%); differences were not statistically significant. A statistically significant difference was found in the subdomain of nocturnal hyperhidrosis (21.9% vs 6.3%,  $P < 0.05$ ). Patients with NF1 and  $IQ < 85$  showed higher prevalence rates of daytime sleepiness (20% vs 6.7%) and of sleep hyperhidrosis (11% vs 0%).

**Conclusions:** The prevalence of sleep disorders in our cohort of patients with NF1 was no higher than in the general paediatric population, although some of these disorders are more common in cases with cognitive disorders or ADHD.

© 2013 Sociedad Española de Neurología. Published by Elsevier España, S.L.U. All rights reserved.

**Introducción**

La neurofibromatosis tipo 1 (NF1), denominada también enfermedad de Von Recklinghausen, es una enfermedad genética, progresiva y multisistémica, con afectación predominante de la piel y del sistema nervioso central. La NF1 tiene una incidencia aproximada de 1/2.500-3.500 recién nacidos vivos<sup>1</sup>, y se considera una de las enfermedades genéticas autosómicas dominantes más frecuentes. Tiene una penetrancia del 100%, pero su fenotipo clínico es variable e impredecible<sup>1</sup>. El 50% de estos pacientes presentan formas leves de la enfermedad y un tercio desarrollan complicaciones graves relacionadas con afectación directa de diversos órganos por neurofibromas plexiformes y con un riesgo aumentado de malignización<sup>2</sup>. Además la NF1 se asocia frecuentemente con alteraciones neurológicas y vasculares no relacionadas con neurofibromas y cuya etiología no está del todo aclarada. Entre los trastornos neurológicos descritos en la NF1 se incluyen trastornos del aprendizaje, trastornos en el patrón de sueño, epilepsia, macrocefalia y alteraciones en la neuroimagen<sup>2</sup>.

El sueño es muy importante en nuestras vidas, ya que ocupa una tercera parte de la misma. Los trastornos del sueño en la infancia son frecuentes, aunque pueden pasar inadvertidos.

Dada la escasez de estudios sobre NF1 y alteraciones del sueño en los que no se objetiva aumento de la incidencia de

los mismos en estos pacientes, decidimos realizar un estudio cuyo objetivo ha sido realizar una revisión de la prevalencia de trastornos del sueño en una cohorte de pacientes afectados de NF1 y compararla con los datos descritos en la literatura. También hemos analizado la coexistencia de dichos trastornos con el retraso mental y el trastorno por déficit de atención e hiperactividad en estos pacientes.

**Material y métodos**

Se realizó un estudio comparativo, retrospectivo, transversal, mediante la revisión de los datos recogidos entre enero de 2010 y enero de 2012 de pacientes diagnosticados de NF1 de la consulta de neuropediatría de un hospital de tercer nivel. La recogida de datos se realizó mediante una entrevista clínica estandarizada, valoración psicométrica y entrega de cuestionarios de sueño a los padres de estos pacientes.

La valoración de los trastornos del sueño se realizó mediante la Escala de trastornos del sueño en la infancia de Bruni (*Sleep Disturbance Scale for Children* [SDSC])<sup>3</sup>, que consta de 27 ítems valorados según una escala tipo Likert y está diseñada para detectar trastornos del sueño divididos en 6 categorías: inicio y mantenimiento del sueño, problemas respiratorios durante el sueño, desórdenes del

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/3075717>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/3075717>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)