

Narcolepsia na Infância: A Atuação Multidisciplinar com a Psicologia do Sono do Diagnóstico ao Tratamento em um Relato de Caso

Melka Rodrigues Braúna Medeiros¹

Ralina Carla Lopes Martins da Silva¹

Katie Moraes de Almondes¹

¹Universidade Federal do Rio Grande do Norte, Natal, RN, Brasil.

Resumo: A narcolepsia, distúrbio neurológico crônico caracterizado pela sonolência diurna excessiva, pode ser associada à cataplexia, fragmentação do sono, alucinações relacionadas ao sono e paralisia do sono. Frequentemente, é confundida com outros transtornos, como Transtorno do Déficit de Atenção com Hiperatividade (TDAH), epilepsia e até esquizofrenia, assim, por vezes, é diagnosticada inadequadamente. Objetiva-se relatar o diagnóstico diferencial bem-sucedido da narcolepsia na infância e suas dificuldades, realizado por uma equipe multidisciplinar, enfocando a atuação da psicologia do sono em avaliação e intervenção. Um menino de 10 anos foi recebido no Ambulatório de Narcolepsia e Apneia do Sono Infantil (AMBNAP), alocado no Hospital Universitário Onofre Lopes da Universidade Federal do Rio Grande do Norte (UFRN) com queixas de sonolência diurna excessiva, sono fragmentado e episódios de perda de tônus muscular. Foi submetido a entrevistas psiquiátrica e psicológica pormenorizadas, a exames, aplicação de escalas específicas para rastreamento e diagnóstico de transtornos de sono e diário de sono, solicitação de recursos de mídia e de relatório escolar e avaliação neurológica. A partir da investigação multidisciplinar, o diagnóstico foi de Narcolepsia e Síndrome da Apneia Obstrutiva do Sono (SAOS). O paciente foi submetido a técnicas da Terapia Cognitivo-Comportamental (TCC) e segue em acompanhamento, apresentando resultados satisfatórios. Este estudo evidencia que uma equipe multidisciplinar especializada na área de sono atuando em conjunto com a Psicologia do Sono oportuniza o diagnóstico e intervenções precoces eficazes para o tratamento do distúrbio do sono na infância.

Palavras-chave: Narcolepsia, Terapia Cognitivo-Comportamental, Síndrome da Apneia Obstrutiva do Sono, Psicologia do Sono, Criança.

Child Narcolepsy: The Multidisciplinary Approach with Sleep Psychology from Diagnostics to Treatment in a Case Report

Abstract: Narcolepsy is a chronic neurologic disorder characterized by excessive daytime sleepiness which can be associated with cataplexy, sleep fragmentation, sleep-related hallucinations, and sleep paralysis. This sleep disorder is often confused with other disorders such as Attention Deficit Hyperactivity Disorder (ADHD), epilepsy, and even schizophrenia, and is, thus, misdiagnosed. This study aims to report the successful differential diagnosis for childhood narcolepsy carried out by a multidisciplinary team and its challenges, with a focus on the role of sleep psychology in assessment and intervention. A 10-year-old child was received at the Child Narcolepsy and Sleep Apnea Clinic (AMBNAP), located at the Onofre Lopes University Hospital of the Federal University of Rio Grande do Norte (UFRN), with complaints of hypersomnolence, fragmented sleep, and episodes of loss of muscle tone. He underwent detailed psychiatric and psychological interviews, analysis of exams, application of specific

scales for screening and diagnosis of sleep disorders and sleep diary, request of media resources and school report, and neurological assessment. From the multidisciplinary investigation, excluding of other neurological diagnoses, the diagnosis was Narcolepsy and Obstructive Sleep Apnea Syndrome (OSAS). The patient was submitted to Cognitive Behavioral Therapy (CBT) techniques, such as psychoeducation, scheduled naps, cognitive therapy for dysfunctional beliefs, and sleep hygiene strategies, and continues to be followed up, with satisfactory results since the first two months of intervention. The findings presented in this study show that a multidisciplinary team specialized in the sleep area, acting alongside Sleep Psychology provides early diagnosis and interventions for the sleep disorder treatment in childhood.

Keywords: Narcolepsy, Cognitive-behavioral Therapy, Obstructive Sleep Apnea Syndrome, Sleep Psychology, Child.

Narcolepsia en la Infancia: Actuación Multidisciplinar con la Psicología del Sueño desde el Diagnóstico hasta el Tratamiento en Un Caso Clínico

Resumen: La narcolepsia es un trastorno neurológico crónico caracterizado por somnolencia diurna excesiva que puede asociarse con cataplejía, fragmentación del sueño, alucinaciones relacionadas con el sueño y parálisis del sueño. El trastorno del sueño a menudo se confunde con otros trastornos como el TDAH, la epilepsia e incluso la esquizofrenia, y se diagnostica erróneamente. El objetivo es presentar el diagnóstico diferencial exitoso de la narcolepsia en la infancia y sus dificultades, realizado por un equipo multidisciplinario, con foco en el papel de la psicología del sueño en la evaluación e intervención. El estudiante de 10 años fue recibido en la Clínica de Narcolepsia Infantil y Apnea del Sueño (AMBNAP), ubicada en el Hospital Universitario Onofre Lopes de la Universidad Federal de Rio Grande do Norte, con quejas de hipersomnolencia, sueño fragmentado y episodios de pérdida de tono muscular. Se sometió a entrevistas psiquiátricas y psicológicas detalladas, análisis de exámenes, aplicación de escalas específicas para la detección y diagnóstico de trastornos del sueño y el diario del sueño, solicite recursos de medios y informe escolar y evaluación neurológica. La investigación multidisciplinaria, el diagnóstico fue Narcolepsia y SAOS. El paciente fue sometido a técnicas de terapia cognitivo-conductual (TCC), como psicoeducación, siestas programadas, terapia cognitiva por creencias disfuncionales y estrategias de higiene del sueño, y se le dio seguimiento con resultados satisfactorios. Los resultados demostraron que un equipo multidisciplinario especializado en el campo del sueño, actuando en conjunto con la psicología del sueño, proporciona el diagnóstico y las intervenciones tempranas para el trastorno del sueño de la narcolepsia en la infancia.

Palabras clave: Narcolepsia, Terapia Cognitivo-conductual, Síndrome de Apnea Obstructiva del Sueño, Psicología del Sueño, Niño.

Introdução

A narcolepsia é um distúrbio de hipersonolência, de fisiopatologia neurodegenerativa e natureza autoimune ocasionado pela redução de neurônios hipocretinérgicos presentes, principalmente, na região hipotalâmica (Kornum & Jennum, 2020) e que tem uma prevalência média global de 1 caso em 2.000 pessoas,

mas até 50% dos indivíduos podem não ser diagnosticados (Bhattarai & Sumerall, 2018; Dye, Gurbani, & Simakajornboon, 2018; Morse, Licholai, Yang, & Bron, 2019; Scheer et al., 2019). A narcolepsia atinge igualmente ambos os sexos e pode se manifestar tanto na infância quanto na idade adulta. A frequência de narcolepsia na infância foi estimada em aproximadamente

1/6000 (James, Joshua, Francis, & Gary, 2012) e sua incidência vem crescendo desde 2009, especialmente em crianças com menos de 10 anos de idade (Babiker & Prasad, 2015; Bassetti et al., 2010).

A condição acarreta prejuízos funcionais que variam com a idade e vão desde dificuldades acadêmicas e laborais até maiores riscos de acidentes (Donjacour, Mets, van de Loo, & Verster, 2016). Na infância, a narcolepsia está associada principalmente ao baixo desempenho escolar, a alterações de comportamento e dificuldades de socialização (Inocente et al., 2014; Rocca, Pizza, Ricci, & Plazzi, 2015). Ademais, impacta negativamente o funcionamento familiar, particularmente nas atividades diárias, nas relações familiares e na qualidade de vida dos pais, algo que se deve, possivelmente, à carga de trabalho que o cuidado de uma criança com condição crônica demanda, deixando menos tempo para a família realizar atividades prazerosas (Parmar et al., 2019). Outrossim, o distúrbio gera maior susceptibilidade da criança desenvolver déficits neurocognitivos, em especial no funcionamento executivo (Bellebaym & Daum, 2010; Naumann, Bellebaum, & Daum, 2006).

Identificar os sintomas da narcolepsia em crianças é desafiador até mesmo para profissionais experientes, tendo em vista a especificidade das manifestações clínicas, que variam conforme o estágio de desenvolvimento. Por exemplo, diferentemente do adulto, a criança com narcolepsia, além de lutar contra a sonolência, pode apresentar comportamento agressivo, irritabilidade e hiperatividade. Sendo assim, a narcolepsia pediátrica pode ser diagnosticada inadequadamente como Transtorno do Déficit de Atenção com Hiperatividade (TDAH), tendo em vista que a desatenção e a hiperatividade são sintomas de ambas as condições (Thorpy & Krieger, 2014), e há associação entre as duas condições, com prevalência de sintomas de déficit de atenção e hiperatividade de até 28% em pacientes narcolepticos (Plazzi, Clawges, & Owens, 2018). Além disso, a narcolepsia pode ser confundida com epilepsia e até com esquizofrenia, devido aos sintomas de cataplexia – perda de tônus muscular típica – e de alucinações relacionadas ao sono, respectivamente (Fortuyn et al., 2009; Rocca, Pizza, Ricci, & Plazzi, 2015; Srikanta & Kumar, 2019). Há ainda a presença de outros fatores de confusão, como a presença de comorbidades e limitações nos métodos diagnósticos, principalmente quando

sintomas mais característicos estão ausentes, como a cataplexia (Bhattarai & Sumerall, 2018). Ohayon et al. (2019) revelaram que quase 60% dos participantes de seu estudo receberam pelo menos um diagnóstico errado antes de a narcolepsia ser atestada, enquanto uma média de 8 a 10 anos de atraso no diagnóstico é apontado por outra referência (Morse, 2019).

A inclusão de profissionais de múltiplas áreas na investigação da narcolepsia se apresenta como uma alternativa para minimizar esse desafio, possibilitando uma melhor contextualização das manifestações clínicas nos âmbitos neurológico, psicológico e psiquiátrico e acelerando tanto sua caracterização diagnóstica quanto possíveis intervenções (Rodrigues, 2012). A abordagem do tratamento da narcolepsia pediátrica deve envolver, idealmente, uma equipe que contenha especialistas em medicina do sono, neurologistas, psicólogos e psiquiatras (Blackwell, Kingshott, Weighall, Elphick, & Nash, 2022). Assim, este relato tem por objetivo destacar os obstáculos diagnósticos da narcolepsia na infância e ressaltar a importância da investigação desse transtorno nessa fase do desenvolvimento por uma equipe multidisciplinar, formada por psicólogos, psiquiatras e neurologistas especializados na área do sono.

Compreendendo a narcolepsia

A narcolepsia é categorizada pela terceira versão da Classificação Internacional de Distúrbios do Sono (ICSD-3) (American Academy of Sleep Medicine [AASM], 2014) como uma Síndrome de Hipersonolência Central, assim como outras condições que levam a um quadro de sonolência excessiva, a despeito da duração do sono noturno, estas não causadas por transtorno respiratório associado ao sono, síndrome do sono insuficiente ou desalinhamento de ritmos circadianos, e cujo substrato fisiopatológico envolve disfunções do sistema nervoso central de regulação do sono, com manifestações dissociativas do sono REM.

É caracterizada por dois sintomas essenciais: a sonolência diurna excessiva (SDE) e a cataplexia, isto é, a repentina perda do tônus muscular com preservação da consciência, geralmente bilateral, simétrica e de duração breve, e disparada por emoções fortes, podendo se associar a sintomas acessórios, como paralisia do sono, alucinações hipnagógicas e fragmentação do sono noturno, formando uma pêntade de sintomas (AASM, 2014; American Psychiatric Association [APA], 2013; Alôe et al., 2010).

Entretanto, a manifestação concomitante de todos os sintomas não necessariamente ocorre em todos os pacientes, tampouco é necessária para o diagnóstico. É importante ressaltar que, de acordo com a ICSD-3, na infância, é pouco frequente a apresentação coincidente de todos os sintomas no início do distúrbio, sendo mais comuns a SDE e a cataplexia em detrimento da clássica pêntrade de representação sintomática (Rocca et al., 2015).

De acordo com o *Manual Diagnóstico e Estatístico de Transtornos Mentais* (DSM-5), o diagnóstico de narcolepsia é realizado pelo cumprimento de critérios de sonolência diurna excessiva (Critério A) somados ao Critério B, que deve ser preenchido pela presença de cataplexia (item 1); evidência de redução de hipocretina no líquido cefalorraquidiano (item 2); e constatação de alterações típicas em exames de arquitetura do sono (item 3), as quais serão descritas mais pormenorizadamente adiante, bem como seus especificadores, a comparação com o que traz a ICSD-3 e as particularidades de sua ocorrência no contexto da infância.

O Critério A do DSM-5 consiste na descrição de sonolência diurna excessiva, que é o sintoma mais sensível, presente em até 100% dos pacientes e definido como incapacidade de se manter acordado e alerta durante períodos do dia, resultando em episódios de necessidade irreprimível de dormir, cair no sono ou cochilar. A SDE ocorre, marcadamente, em situações monótonas, porém pode acarretar ataques de sono frequentes, inclusive, durante atividades como andar e jogar algum esporte. O DSM-5 estabelece, ainda, critérios temporais para esse sintoma, que deve ocorrer pelo menos três vezes por semana nos três meses imediatamente anteriores ao diagnóstico.

Na infância, a SDE é um dos primeiros sintomas a surgir, mas pode ser facilmente ignorada se a criança ainda tirar cochilos diurnos, bem como mal interpretada como preguiça ou mau comportamento (Stores, Montgomery, & Wiggs, 2006). Algumas manifestações da SDE na infância podem incluir hiperatividade, perturbação do humor, agressividade e irritabilidade, que figuram como compensação ou luta contra a sonolência (Morse, 2019). Em crianças em idade pré-escolar, o comportamento diurno sugestivo da SDE comumente ultrapassa os padrões normais de cochilo, sendo que em crianças mais velhas essa manifestação clínica já pode ser traduzida como a apresentação inicial da SDE. A denominada “embriaguez do sono”, que consiste em uma dificuldade

prolongada em acordar, acompanhada de comportamentos agressivos ou birras, são fatores associados que podem se apresentar na narcolepsia pediátrica (Nevsimalova, 2009).

O primeiro item do Critério B de diagnóstico da narcolepsia no DSM-5 diz respeito à cataplexia, considerada um sintoma patognomônico que consiste na perda bilateral de tônus muscular, parcial ou total, durante a qual os indivíduos permanecem despertos e conscientes. Esses episódios são precipitados por emoções fortes, frequentemente positivas, com a maioria dos pacientes relacionando-os a risadas prévias. Geralmente se inicia no pescoço ou nos músculos faciais, podendo ocasionar abertura da mandíbula e protrusão da língua, e progride céfalo-caudalmente com posterior flacidez do joelho e colapso no chão, com duração de apenas alguns segundos (Reading, 2018).

O DSM-5 propõe a temporalidade de pelo menos algumas vezes no mês – sem definição de frequência – para o episódio de cataplexia e faz uma ressalva quanto à possibilidade de duas apresentações: uma em indivíduos com doença de longa duração, em que a cataplexia aparece como episódios breves – de segundos a minutos – de perda bilateral de tônus muscular, com manutenção da consciência, disparados por risadas ou brincadeiras (definição “a”), e outra em crianças ou em indivíduos dentro de seis meses a partir do início, com episódios espontâneos de caretas, abertura da mandíbula com projeção da língua ou hipotonia global, sem nenhum desencadeante emocional óbvio (definição “b”). Tal ressalva quanto às diferenças de apresentação dos episódios catapléticos é reforçada pela ICSD-3, que determina que alterações da mímica facial com acometimento da mandíbula (abertura da boca), queda palpebral e protrusão da língua, até mesmo instabilidade de marcha, são especialmente comuns quando a cataplexia ocorre na infância. O estudo de Dhanju et al. (2018) observou que, principalmente em crianças mais novas, um padrão de hipotonia facial é mais comum que a cataplexia característica com perda de tônus de tronco e membros que ocasiona quedas. Segundo o estudo, essas especificidades podem gradualmente desaparecer ao longo do crescimento e dar lugar à cataplexia mais comum. Postiglione et al. (2018) fornecem uma descrição detalhada, que inclui fotografias, das características catapléticas que podem ser vistas na narcolepsia pediátrica.

A segunda possibilidade de preenchimento do Critério B, descrita como item 2, diz respeito à evidência bioquímica da redução de hipocretina no líquido cefalorraquidiano (LCR). A etiopatogenia da narcolepsia com cataplexia está fortemente associada a um processo de destruição neuronal de natureza autoimune que leva à deficiência de hipocretina, que consiste em um peptídeo neurotransmissor excitatório produzido exclusivamente pelas células hipotalâmicas, cuja função é regular o ciclo sono-vigília, comportamentos alimentares e de recompensa, motricidade e atividade autonômica. Além dos níveis de hipocretina, alguns marcadores genéticos da resposta inflamatória autoimune que pode desencadear a destruição dos neurônios hipocretinérgicos já foram relacionados à narcolepsia (Andlauer et al., 2012), mas não fazem parte do escopo deste artigo. A concentração normal de hipocretina se situa acima de 200 pg/mL em todas as idades e em ambos os sexos. Para fins diagnósticos, é utilizada a medida dos valores de imunorreatividade da hipocretina do subtipo 1 no líquido cefalorraquidiano (LCS) inferior ou igual a um terço dos valores obtidos em testes feitos em indivíduos saudáveis, usando o mesmo teste ou inferior ou igual a 110 pg/mL. Vale salientar que níveis inferiores a este valor são de grande correlação e sensibilidade para narcolepsia com cataplexia, mas não para a narcolepsia sem a presença deste sintoma, ao mesmo tempo que níveis superiores a esse não descartam a condição (Alóe et al., 2010).

A terceira alternativa de cumprimento do critério B leva em consideração alterações nos exames de avaliação da arquitetura do sono. O teste de latências múltiplas (TLMS) realizado um dia após uma polissonografia (PSG) realiza esta avaliação utilizando parâmetros eletroencefalográficos. O indivíduo portador de narcolepsia tem uma latência baixa para a fase de sono REM e nela entra em até 15 minutos, o que desconfigura a arquitetura normal do sono, que requer de 90 a 120 minutos para seu início. Tais períodos de sono de baixa latência para a fase REM são denominados SOREMPs (*sleep-onset REM periods*). O item 3 do Critério B é preenchido pela polissonografia do sono noturno demonstrando latência do sono REM inferior ou igual a 15 minutos ou pelo teste de latência múltipla do sono demonstrando média de latência do sono inferior ou igual a 8 minutos e dois ou mais períodos de REM no início do sono.

Fragmentação do sono noturno, alucinações hipnagógicas e hipnopômpicas e paralisia do sono

são sintomas que compõem a pêntade de representação sintomática, juntamente com sonolência diurna excessiva e cataplexia, e apoiam, mas não definem criteriosamente, o diagnóstico de narcolepsia. De acordo com a ICSD-3 e o DSM-5, a fragmentação do sono noturno, cuja apresentação no início do sono é rara, aparecendo mais comumente como uma incapacidade de manter o sono contínuo, pode acarretar grandes repercussões e se tornar incapacitante, com despertares frequentes, longos ou curtos, em que pesadelos, sonhos vívidos e alterações comportamentais do sono REM podem estar associados. Alucinações hipnagógicas são definidas como experiências vívidas de sonho que ocorrem na transição do despertar para o adormecer, enquanto as hipnopômpicas ocorrem na transição inversa, durante o sono, imediatamente antes do despertar (AASM, 2014). Estas normalmente apresentam um caráter multimodal ou “holístico”, podendo se combinar a fenômenos visuais, auditivos e táteis, mais intensos e distintos da atividade mental menos vívida, não alucinatória, semelhante ao sonho, que ocorre na fase inicial do sono em pessoas com sono normal. Já a paralisia do sono refere-se à incapacidade temporária de mover músculos voluntários nas transições sono-vigília, embora a pessoa esteja acordada e consciente do ambiente, e pode durar vários minutos e ser intensamente angustiante. A ICSD-3 ressalta que de 33% a 80% de pacientes com narcolepsia apresentam alucinações hipnagógicas/hipnopômpicas e/ou paralisia do sono. Já o DSM-5 aponta que aproximadamente de 20 a 60% dos indivíduos experimentam paralisia ao adormecer ou ao despertar, descrevendo-os como importantes reforçadores da ocorrência da condição narcoléptica, mas pouco comuns na infância.

Ambos os sistemas diagnósticos propõem, ainda, diferentes formas de categorizar a narcolepsia ou detalhar sua descrição por meio de especificadores. O DSM-5 traz a opção de classificar a condição em cinco subtipos, de acordo com a presença de determinados sintomas e condições médicas em associação. Os dois primeiros subtipos especificam a narcolepsia quanto à presença de cataplexia e deficiência de hipocretina e, levando em consideração a relação fortemente positiva, mas não obrigatória, entre essas duas condições, a classificação chama a atenção para quando essa associação não ocorre: “Narcolepsia sem cataplexia, porém com deficiência de hipocretina” (APA, 2014, p. 22). Nesse

caso, os requisitos do Critério B de níveis baixos de hipocretina-1 no LCS e de resultado positivo na polissonografia/teste de latência múltipla do sono são atendidos, mas sem presença de cataplexia – o Critério B1 não é, portanto, atendido. Já quando se tem narcolepsia “com cataplexia, porém sem deficiência de hipocretina” (APA, 2014, p. 22), configura-se um subtipo raro – menos de 5% dos casos de narcolepsia – no qual os requisitos do Critério B de cataplexia e de resultado positivo na polissonografia/teste de latência múltipla do sono são atendidos, porém os níveis de hipocretina-1 no LCS são normais – o Critério B2 também não é atendido. Os dois subtipos que se seguem referem-se à presença de sintomas ou condições médicas de ocorrência menos comum em narcolépticos, sendo eles: “Ataxia cerebelar dominante autossômica, surdez e narcolepsia” (APA, 2014, p. 22), subtipo causado por mutações genéticas que levam à narcolepsia de início tardio – 30 a 40 anos –, com níveis baixos ou intermediários de hipocretina-1 no LCS, além de surdez, ataxia cerebelar e, por fim, demência; “Narcolepsia autossômica dominante, obesidade e diabetes tipo 2” (APA, 2014, p. 22), no qual condições como narcolepsia, obesidade, diabetes tipo 2 e níveis baixos de hipocretina-1 no LCS foram descritas em casos raros também associados a mutações genéticas específicas. O quinto e último subtipo de narcolepsia do DSM-5, a “Narcolepsia secundária a outra condição médica” (APA, 2014, p. 22), é aquele que se desenvolve depois de condições médicas que produzem infecção, trauma ou destruição tumoral de neurônios produtores de hipocretina.

O mesmo manual diagnóstico trata, ainda, da recomendação de especificação da narcolepsia quanto à gravidade. Será a) leve, quando a cataplexia é infrequente – menos de uma vez por semana –, havendo necessidade de cochilos apenas uma ou duas vezes por dia e o sono noturno é menos fragmentado; b) moderada, quando os episódios catapléticos ocorrem pelo menos uma vez por dia ou em intervalos de alguns dias, o sono noturno é fragmentado e há a necessidade de vários cochilos por dia; c) grave, quando a cataplexia é resistente aos medicamentos, o paciente tem múltiplos ataques diários, a sonolência é quase constante e o sono noturno é intensamente fragmentado por movimentos, insônia e sonhos vívidos.

Já a ICSD-3 traz uma diferenciação diagnóstica da narcolepsia em tipos 1 e 2, baseando-se na

presença de cataplexia e redução liquórica hipocretinérgica. O paciente que apresentou o sintoma de sonolência diurna excessiva nos três meses prévios à análise profissional se enquadra em ambos os tipos. No tipo 1, a cataplexia ou está presente em adição latência média do sono ≤ 8 minutos e dois ou mais períodos do REM do início do sono (SOREMP) em um Teste de Latência Múltipla do Sono ou existe a evidência bioquímica da queda de hipocretina no líquido, cujos níveis são inferiores a 110 pg/mL ou 1/3 da média do valor controle. No tipo 2, são atendidos critérios polissonográficos semelhantes aos executados por técnicas padrão, mas a cataplexia está necessariamente ausente e os níveis de hipocretina no líquido são >110 pg/mL ou $>1/3$ da média de valores obtidos em indivíduos sem narcolepsia, o que salienta que a sonolência e/ou os resultados de MSLT não são explicados melhor por outras causas, tais como sono insuficiente, apneia obstrutiva do sono, atraso na fase do sono, efeito da medicação ou das substâncias e a sua abstinência.

Vale ressaltar, ainda, que, além das manifestações supracitadas, a narcolepsia pode se apresentar clinicamente como uma combinação heterogênea de sintomas que refletem a vigente disfunção hipotalâmica, relacionados, primariamente, à regulação do sono e ao despertar, mas também a outras funções, dentre as quais citam-se as comportamentais, motoras, cognitivas e metabólicas (Bassetti et al., 2019). Na infância, dadas as peculiaridades clínicas supracitadas, pode-se ter uma apresentação ainda mais variável e de descrição diagnóstica desafiadora, como no relato que apresentaremos mais adiante.

Aspectos psicológicos associados à narcolepsia

Além das alterações fisiológicas supracitadas, estão presentes alterações cognitivas e comportamentais associadas à narcolepsia na população pediátrica, tendo em vista o impacto na qualidade de vida dessas crianças. O desempenho escolar é uma das variáveis prejudicadas, aspecto comprovado em dados da literatura com crianças e adolescentes com narcolepsia. No amplo estudo de Aran et al. (2010) com 51 crianças diagnosticadas com o quadro, 72% dos pais afirmaram um prejuízo no desempenho acadêmico durante o desenvolvimento da narcolepsia. O mesmo estudo pontuou que esses resultados foram amenizados com o tratamento apropriado dos sintomas, um dado

importante para ressaltar a importância da terapêutica precoce e adequada.

As alterações cognitivas são frequentes na narcolepsia na infância, com enfoque no prejuízo nas funções executivas e nos recursos atencionais. Estudos apontam um desempenho prejudicado em tarefas que avaliam atenção sustentada, atenção dividida e atenção seletiva, bem como o alerta de indivíduos com narcolepsia (Filardi et al., 2017; Medrano-Martínez, Ramos-Platon, & Peraida-Adrados, 2018; Zamarian et al., 2015). Uma revisão bibliográfica recente concluiu que problemas na memória de trabalho, déficit no planejamento e na atenção são comuns em crianças diagnosticadas com narcolepsia ou hipersonia idiopática (Ludwig, Smith, & Heussler, 2018).

Além dos prejuízos cognitivos, problemas de comportamento também são listados na literatura que avalia crianças narcolépticas, incluindo aumento da raiva, agressividade, impulsividade e desatenção (Ludwig et al., 2018). Diversos estudos também apontam características do TDAH associadas ao quadro de narcolepsia, visto que os indivíduos apresentam atenção prejudicada. Tal comorbidade é identificada em estudos como o de Aran et al. (2010), que aponta a presença de TDAH em 22% das 40 crianças narcolépticas analisadas. Outras alterações comportamentais foram identificadas nos estudos com população pediátrica, como a alta prevalência de desordem de conduta e comportamento opositor nessas crianças quando comparadas à população geral (Stores et al., 2006).

É essencial citar, ainda, as variáveis emocionais associadas à narcolepsia na infância, tendo em vista a forte correlação entre depressão e ansiedade como as comorbidades psiquiátricas mais comuns da narcolepsia pediátrica com transtornos de hipersonolência (BaHammam, Alnakshabandi, & Pandi-Perumal, 2020; Ludwig et al., 2018). A incidência de sintomas depressivos em pacientes pediátricos com narcolepsia varia de 20% a 40% (Szakács, Hallböök, Tideman, Darin, & Wentz, 2015). Tal sintomatologia é, porém, muitas vezes mal interpretada e subdiagnosticada, tendo em vista a variedade de manifestações clínicas – fadiga, hiperatividade e dificuldades na escola, além do seu impacto no funcionamento familiar (Inocente et al., 2014). Um estudo apontou que crianças e adolescentes diagnosticados com narcolepsia apresentaram, além de piores no desempenho acadêmico, qualidade de vida e autoestima prejudicadas (Blackwell, Alammar, Weighall,

Kellar, & Nash, 2017). Há na literatura considerações importantes sobre as causas dessa alta prevalência de sintomas psicológicos – como a possibilidade de estarem relacionadas à ausência de suporte no ambiente escolar, onde a criança com narcolepsia é muitas vezes estigmatizada como “preguiçosa” pelos episódios de sono –, bem como observações sobre a desmotivação e os prejuízos cognitivos acarretados pela sintomatologia do distúrbio. Os sintomas implicam prejuízos no processo de ensino-aprendizagem causados pela sonolência diurna excessiva, visto que ela afeta a atenção, a concentração e o funcionamento executivo, inibindo o indivíduo de se envolver com as atividades escolares e ser capaz de aprender e consolidar conceitos (Ludwig et al., 2018).

Sintomas psicóticos também têm sido frequentes em crianças e adultos com narcolepsia, o que pode gerar um subdiagnóstico, uma vez que são confundidos com distúrbios psiquiátricos causados por alucinações (BaHammam, Alnakshabandi, & Pandi-Perumal, 2020; Fortuyn et al., 2009). A sobreposição da narcolepsia e problemas psicológicos revela, ainda, o possível envolvimento do sistema hipocretinérgico em transtornos psiquiátricos, indicando a importância de uma abordagem multidisciplinar tanto no diagnóstico quanto no tratamento que respeite a multidimensionalidade da doença (Posar, Pizza, Parmeggiani, & Plazzi, 2013).

A terapia cognitivo-comportamental tem sido considerada uma modalidade de tratamento eficiente para narcolepsia quando realizada por psicólogos certificados na área do sono (Marín Agudelo, 2011). O controle das hipersonias a partir das terapias comportamentais foi incluído na conferência organizada pela Sociedade Americana de Medicina Comportamental do Sono, o que demonstra a crescente aplicação das diretrizes educacionais, comportamentais e cognitivas que envolvem a TCC para narcolepsia (Marín Agudelo, Jiménez Correa, Carlos Sierra, Pandi-Peruma, & Schenck, 2014).

O principal modelo teórico-psicológico que explica a narcolepsia e embasa a TCC voltada ao tratamento do transtorno é o cognitivo-comportamental (Marín Agudelo & Vinaccia, 2005). De acordo com Marín Agudelo e Vinaccia, o modelo cognitivo-comportamental organiza os elementos necessários para a compreensão do distúrbio clínico, propondo um conjunto de causas consideradas internas e externas que interagem entre si, os denominados fatores

de risco externos e fatores de risco internos. Os fatores de risco externos são entendidos como aqueles relacionados à sintomatologia do transtorno, ou seja, como as situações que precipitam a cataplexia, tais quais emoções intensas e de alta estimulação. Já os fatores de risco interno são aqueles considerados preditores da narcolepsia, como os sistemas neuroquímicos e fisiológicos, como a deficiência dos neurônios hipocretinérgicos.

O modelo engloba os fatores predisponentes, precipitantes e perpetuadores que interagem na produção dos sintomas da síndrome (Marín Agudelo & Vinaccia, 2005). Os fatores predisponentes são as causas etiológicas físicas, que envolvem os fatores hereditários a nível orgânico e de regulação neuroanatômica da síndrome. O modelo considera, ainda, os fatores precipitantes, pois estes fazem referência a como alguns indivíduos, a partir de determinadas circunstâncias, manifestam os sintomas da síndrome e outros quando submetidos ao mesmo gatilho podem ser assintomáticos. Um exemplo é quando o indivíduo aprende a controlar os sintomas da cataplexia, pois desenvolveu habilidades de reprimir suas emoções. Dentro desse aspecto, são consideradas a influência dos sistemas da regulação do sono e das explicações comportamentais do sono. O modelo de regulação do sono explica que o sono é regulado por dois processos, o S e o C (Borbély, Daan, Wirz-Justice, & Deboer, 2016). O processo S, que representa o débito de sono, refere-se à necessidade de sono que aumenta à medida que a pessoa está acordada. Já o processo C explica a alternância dos períodos de sono e vigília, controlado pelo marca-passo circadiano e determinado por variáveis fisiológicas e comportamentais. O modelo comportamental do sono (Webb, 1988) envolve os aspectos intervenientes na resposta do sono, que são a demanda de sono – tempo acordado –, os fatores comportamentais que facilitam e inibem o sono e os ritmos biológicos – tendências circadianas em torno das 24h. Por último, os fatores que perpetuam o distúrbio estão relacionados às diferenças individuais – sexo, raça, idade e padrões de personalidade – e aos fatores cognitivos, como crenças errôneas sobre o sono, expectativas pouco realistas e atitudes disfuncionais. Esses aspectos atuam na perpetuação de comportamentos que pioram os sintomas (Spielman, Caruso, & Glovinsky, 1987).

Esse conjunto de causas propõe uma base para estruturar um protocolo de intervenção

cognitivo-comportamental que possa identificar todos os fatores relacionados ao desencadeamento dos sintomas (Marín Agudelo & Vinaccia, 2005). De acordo com os autores, é possível entender, a partir dos fatores cognitivos, por exemplo, ideias e estratégias disfuncionais que exacerbam os sintomas e propor uma reestruturação cognitiva e mudanças comportamentais capazes de restaurar a funcionalidade do indivíduo. Compreendendo os fatores precipitantes, é possível propor um conjunto de ferramentas para que o paciente consiga manejar os sintomas de cataplexia e sonolência quando ele aprender a identificar os gatilhos (Franceschini, Pizza, Cavalli, & Plazzi, 2021). O foco do tratamento é trabalhar os componentes educativos, cognitivos e comportamentais a partir de uma formulação clínica baseada nos sintomas e seus efeitos na vida social, bem como numa intervenção contextualizada com as necessidades do paciente (Marín Agudelo et al., 2014). O relato a seguir revela a multifatorialidade da narcolepsia pediátrica, destacando os aspectos psicológicos e a importância da inserção do psicólogo na equipe multidisciplinar desde o diagnóstico.

Relato de caso

Escolar do sexo masculino, 10 anos, foi encaminhado ao Ambulatório de Narcolepsia e Apneia do Sono Infantil (AMBNAP) por apresentar sonolência diurna excessiva associada a ataques de sono em sala de aula e sono noturno com despertares e abalos musculares há um ano. Relatou-se “fraqueza súbita” e quedas durante momentos de risadas. Marcos do desenvolvimento normais e história clínica negativa para convulsões. Ganho de peso recente. Atendido por neurologista, recebeu prescrição de valproato de sódio, modafinila e oxcarbazepina, que foram suspensos depois que o Eletroencefalograma (EEG) e a Ressonância Nuclear Magnética (RNM) se mostraram normais e o paciente arresposivo.

Os exames de arquitetura do sono realizados – Polissonografia e TLMS – em domicílio apresentaram comprometimento metodológico, tendo em vista que houve interferências do ambiente domiciliar. A cuidadora afirmou que manteve o equipamento ligado no dia seguinte, bem como as luzes e o som, por ausência de orientação para adequação do ambiente e realização criteriosa do exame. Além dessa inadequação, no TLMS, somente três sextas foram avaliadas, o que pode ter limitado a observação dos

SOREMPS, uma vez que recomenda-se a análise de cinco sextas pelo TLMS. A PSG noturna apontou alterações respiratórias com índice aumentado de apneias e/ou hipopneias, roncos, fragmentação do sono noturno e aumento da incidência do estágio N1, compatível com a Síndrome da Apneia Obstrutiva do Sono (SAOS). O TLMS apontou latência encurtada para três sextas registradas, com média de latência de 2 minutos e 7 segundos, e existência de sono REM em uma sesta.

No AMBNAP foram registrados peso e altura e realizadas entrevistas, em que sintomas psicóticos e de humor se mostraram ausentes. Foram utilizadas escalas de avaliação subjetiva do sono pela equipe de psicologia especializada na área de Psicologia do Sono. O questionário sobre o comportamento do sono (Batista & Nunes, 2006) é destinado para crianças na faixa etária de 7 a 14 anos e tem o objetivo de investigar o comportamento do sono na população pediátrica. A escala usa como base as últimas 6 semanas de sono do paciente e cada item é numerado em um escore que varia de 1 (nunca) a 5 (sempre), com escore final variando entre 26 e 130. As maiores pontuações indicam maior número de problemas do sono e pior qualidade do sono. A escala indicou a presença de problemas de sono a serem investigados, como despertares noturnos e sonolência diurna excessiva.

A Escala de Distúrbios de Sono para Crianças e Adolescentes (Ferreira, 2009) é um instrumento, traduzido por Ferreira (2009), composto de 26 itens e cujo objetivo é a avaliação do sono em crianças de 3 a 18 anos. A escala verifica uma variedade de padrões de comportamento relacionados ao sono das crianças, apresenta evidências de validade e é capaz de distinguir seis grupos de distúrbios do sono – os tipos mais comuns – entre crianças e adolescentes: distúrbios de início e manutenção do sono, distúrbios respiratórios do sono, distúrbios do despertar, distúrbios da transição sono-vigília, sonolência excessiva diurna e hiperhidrose do sono. O resultado indicou alterações apenas no âmbito de distúrbios respiratórios do sono e indicativo de sonolência excessiva, corroborando o resultado da polissonografia, indicativo de SAOS.

A avaliação do impacto da SAOS na qualidade de vida, realizada por meio do OSA-18 (Fernandes & Teles, 2013), indicou impacto moderado, com escore de 65 pontos; pontuações maiores ocorreram em problemas diurnos – sonolência, cochilos excessivos e pouca concentração ou atenção – e nos itens de

preocupações do cuidador – preocupações a respeito da saúde geral da criança e se ela está respirando bem o suficiente. O OSA-18 é um instrumento que visa questionar cuidadores e investigar cinco aspectos: distúrbios do sono, sintomas físicos, sintomas emocionais, função diurna e preocupações do cuidador. Cada item recebe uma pontuação de 1 a 7, em que 1 significa nunca e 7 sempre.

Foi solicitado, ainda, um diário de sono, instrumento que registra o padrão de sono noturno e de cochilos durante 14 dias, com espaço para registro dos blocos de tempo em que o sono acontece durante o período de 24 horas, que deveria ser preenchido pela cuidadora principal. O diário objetiva o monitoramento diário dos horários de dormir e despertar, dos cochilos diurnos, do número de horas dormidas, da duração da latência de sono noturno e se houve fragmentação do sono. Tal instrumento permite acessar numericamente, ainda, a duração dos episódios de ataques de sono e os ataques de cataplexia parcial e total e as emoções disparadoras. O instrumento constatou cochilos frequentes com média de 22 minutos cada episódio ao longo do dia – média diária total de 180 minutos –, principalmente durante a manhã na escola – a professora repassava para a mãe os horários – e a tarde. A média de sono noturno foi de 8 horas com fragmentação do sono. Foram também registrados peso e altura para acompanhamento.

Vídeos foram solicitados para analisar os episódios de cataplexia e ataques de sono. A mãe da criança foi instruída a observar momentos que geralmente são precipitadores dos ataques de sono – situações que envolvem a expressão de emoções, especificamente relacionadas a gargalhadas e brincadeiras – e filmar sem que o paciente percebesse. Os vídeos registraram episódios de perda do tônus muscular, visivelmente bilateral, em que o paciente deixava cair o pescoço para frente ou projetava-se para o chão, flexionando o tronco e os joelhos progressivamente em resposta à atonia, precedidos por emoções positivas, geralmente rindo enquanto brincava com familiares da mesma faixa etária.

O relatório escolar comprovou a queda do rendimento desde o aparecimento dos sintomas, notados pela professora que acompanha a criança, assim como o aumento de cochilos e momentos de fraqueza muscular com a mesma descrição dos vídeos. A investigação dos episódios foi aprofundada por neurologistas do AMBNAP, já que a equipe os considerava altamente

sugestivos de cataplexia, embora os exames de arquitetura do sono sugerissem a exclusão da narcolepsia por não atingir o número mínimo de episódios de intrusão de sono REM no início do sono, avaliado no TLMS. É imprescindível lembrar que tais exames estavam com resultado comprometido devido à sua realização inadequada e ao número mínimo de medições – cochilos avaliados – inferior ao recomendado. Condições que poderiam cursar com hipersonolência e alterações musculares, como a Doença de Niemann-Pick e Miastenia Gravis, foram descartadas por marcadores bioquímicos negativos – exames solicitados pela neurologia –, reforçando a suspeição.

Diante da investigação clínica detalhada da Psiquiatria, Psicologia e Neurologia, observou-se a presença no Critério A da Narcolepsia no ICDS-3, a partir do relato da mãe e da criança, indicando sonolência diurna excessiva, que foi confirmada pelas escalas de avaliação subjetiva, no relatório escolar e no diário de sono, que comprovam os episódios de ataques de sono característicos do distúrbio. Além disso, há os achados típicos da cataplexia – Critério B da narcolepsia –, comprovados pelos vídeos disponibilizados pela mãe. Após a importante fase de exclusão das condições neurológicas que são diagnósticos diferenciais, a equipe multidisciplinar concluiu pelo diagnóstico de narcolepsia e SAOS.

Nessa direção, a equipe de psicólogos do sono ofereceu ao paciente o manejo terapêutico para a narcolepsia com a TCC, aplicando estratégias de manejo dos sintomas e de seus efeitos sociais. A TCC para narcolepsia é um conjunto de técnicas que visa alterar cognições e comportamentos considerados desadaptativos e que perpetuam o quadro clínico. A seguir, é listada a terapêutica realizada pela equipe de psicólogos e estagiários de Psicologia do AMBNAP, a partir de encontros presenciais com a cuidadora principal (mãe da criança) e com o paciente. No primeiro mês os encontros eram semanais e depois se tornaram quinzenais.

Psicoeducação

Trata-se de um processo educativo que visa auxiliar o paciente e os cuidadores a desenvolver e executar habilidades que vão permitir o conhecimento sobre a doença e o manejo dos sintomas. Foi realizada uma reunião entre a equipe multidisciplinar e a genitora do paciente, buscando instruir com relação à natureza da doença, o mecanismo de ação das medicações utilizadas e a perspectiva do manejo dos sintomas,

a partir do tratamento com a TCC em paralelo ao uso de medicamentos adequados. Foi enfatizada a importância da aceitação e adesão ao tratamento, sanadas as dúvidas referentes ao impacto da doença no desenvolvimento da criança e realizadas as orientações para a comunicação com a escola e outras instituições que o paciente frequentava e nas quais seriam necessárias atenção e cuidado frente aos sintomas. Foram abordados com a mãe, ainda, os estigmas associados à doença, referentes ao uso preconceituoso do termo “preguiçoso” para designar o comportamento do paciente em casa e na escola, a fim de trabalhar positivamente a autoestima da criança e prevenir transtornos psicológicos, os quais ela está vulnerável pelo quadro de hipersonia. Foi realizado nas sessões seguintes o manejo da cataplexia, identificando quais gatilhos emocionais e situações eram consideradas disparadoras e quais seriam as condutas adotadas pela cuidadora e pelo paciente para garantir a segurança. O paciente, conforme relato da mãe, aprendeu, no decorrer das intervenções, a se proteger de quedas se apoiando em alguma estrutura física, pois aprendeu a identificar o início da cataplexia. Ademais, foi realizada uma psicoeducação sobre a SAOS, explicando o quadro clínico, a importância dos hábitos saudáveis de sono para a melhora do funcionamento diurno e a importância do diálogo com o otorrinolaringologista para discutir possibilidades cirúrgicas de tratamento.

Cronograma de cochilos

Trata-se da construção de um cronograma de cochilos durante o dia com o objetivo de diminuir o sintoma de sonolência diurna e aumentar o estado de alerta e atenção, facilitando o desempenho nas tarefas. Foi organizado pela equipe de psicologia do sono em conjunto com a cuidadora considerando a necessidade de sono do paciente e a rotina familiar. A mãe foi instruída a incentivar o paciente a dormir nos horários estrategicamente determinados. A duração dos cochilos é de cerca de 30 minutos e os horários determinados foram dois cochilos à tarde, um após o almoço e outro após o horário do esporte, no final da tarde, pois pela manhã a criança estava em sala de aula.

Estratégias de higiene do sono e mudanças comportamentais

A higiene do sono tem o objetivo de fornecer informações sobre o estilo de vida do paciente – dieta, exercícios – e fatores ambientais – luz e temperatura

do ambiente de sono – que podem interferir ou auxiliar numa boa qualidade do sono. A mãe foi instruída a estabelecer horários regulares de dormir e acordar e a organizar o ambiente de sono da criança. Nessas sessões também foi realizada uma reestruturação cognitiva de crenças disfuncionais relacionadas aos hábitos de sono. O paciente tinha o hábito de assistir televisão com a irmã de madrugada, o que o fazia ir dormir de madrugada e aumentava a privação de sono e, conseqüentemente, os sintomas diurnos da doença. A mãe também foi instruída a propor hábitos mais saudáveis de sono para o paciente, impedindo o uso de eletrônicos – televisão e celular – próximo ao horário de dormir e mantendo horários regulares de sono, criando um ambiente de sono calmo e pouco iluminado, além de dialogar com a filha e demais familiares sobre a importância da adesão à terapêutica. Os integrantes do núcleo familiar – irmã, mãe e pai – foram instruídos a respeitar os horários de sono do paciente, o induzindo a desligar aparelhos eletrônicos antes de dormir. Além disso, buscou-se, a partir da psicoeducação sobre a doença, gerar uma postura de maior aceitação dos familiares frente aos sintomas, que antes era pautada no estigma – consideravam a criança “preguiçosa” devido à sintomatologia do distúrbio. O paciente foi incentivado a se envolver em atividades físicas nos períodos diurnos, organizados em horários estratégicos tendo em vista a rotina familiar. O paciente aderiu ao futebol no período da tarde, o que, conforme relato da mãe, deixava-o mais disposto e com menor sonolência.

O processo terapêutico foi e continua sendo avaliado: foi iniciado em 2019 e o paciente passou 6 meses em intervenção com a equipe de Psicologia do Sono. Após pausa das atividades do serviço devido à pandemia, retornou há um mês da escrita deste artigo para dar prosseguimento à terapêutica. A avaliação é realizada a partir do relato da mãe e é solicitado a cada sessão que ela recorde os comportamentos do paciente durante a semana, os horários e hábitos de sono, bem como os episódios de cataplexia, buscando analisar como a família e o paciente estão progredindo em relação às habilidades de manejo dos sintomas. O paciente, conforme relato da mãe, está mais atento e concentrado nas atividades escolares, com horários mais regulares de sono e cochilos, e tem atualmente uma rotina mais organizada. Houve melhora no desempenho escolar, com a obtenção de notas mais altas nas disciplinas.

Além disso, a criança passou a interagir melhor com os colegas e com a professora. Após o retorno recente dos atendimentos, a mãe relatou que o paciente teve uma mudança para o regime remoto escolar durante o período pandêmico e que apresentou dificuldades em se adaptar à nova rotina. As dificuldades, porém, eram contextualizadas com o observado em outras crianças da turma, uma vez que as aulas on-line são frequentemente desafiadoras. Os episódios de cataplexia ocorrem agora com menor frequência e intensidade, tendo em vista que o paciente aprendeu a se prevenir das quedas. Os resultados positivos foram verificados a partir dos primeiros dois meses da intervenção, com melhora progressiva até os seis meses.

Discussão

A hipersonolência diurna é o sintoma cardinal da narcolepsia, mas, na infância, pode ser caracterizada por alterações comportamentais, como a irritabilidade e agressividade, sendo o diagnóstico diferencial de transtornos mentais desta fase do desenvolvimento algo importante para a sua investigação (Morse, 2019). A hipersonia ocasionada por distúrbios psiquiátricos, citada na ICDS-3, é comumente associada ao excesso de sono noturno, à sonolência diurna e a cochilos excessivos, mas não altera os exames de arquitetura do sono, o que não era congruente com o apresentado no caso relatado, tendo sido descartada. Além disso, a análise de hipersonolência na vigência de tristeza, a redução do interesse geral da criança, a labilidade emocional, o distanciamento social e afetivo ou alucinações não relacionadas ao despertar ou adormecer, bem como o entendimento da dinâmica familiar e da temporaneidade dos sintomas do sono, podem ajudar a diferenciar sintomas comportamentais da narcolepsia e transtornos do espectro da esquizofrenia e do humor, sendo importante lançar mão de entrevistas psiquiátricas pormenorizadas, que, no caso em questão, foram realizadas em uma abordagem conjunta transdisciplinar entre a psiquiatria e a psicologia e descartou transtornos mentais.

A entrevista também afastou síndromes raras de hipersonolência, mas de grande relevância pelo impacto e gravidade, como a de Kleine Levin, definida por episódios de hipersonolência periódica, e não diária, e associada a distúrbios cognitivos e comportamentais graves, como apatia, confusão mental, lentificação, exaustão, agressividade e hipersexualidade, com média de 10 dias de duração, além de

queixas de amnésia anterógrada e percepção onírica da realidade, negadas pelo paciente e sua cuidadora.

Ataques incontrolláveis de sono e cataplexia devem ser corretamente diferenciados de crises epilépticas, que ocorrem por uma descarga neuronal excessiva, de modo que epilepsia, meningoencefalites e condições estruturais neurológicas mostram-se importantes como diagnósticos diferenciais de narcolepsia na infância (Savaş, Erol, Saygi, & Habeşoğlu, 2016; Srikanta & Kumar, 2019). Além disso, exames de neuroimagem e o eletroencefalograma podem compor a propedêutica auxiliar da diferenciação. As crises podem cursar ou não com perda de consciência e alterações motoras, bem como ter diversas origens, como metabólicas, infecciosas ou neuroestruturais, cuja linha investigativa depende, dentre outros fatores, da recorrência e da sua apresentação aguda ou crônica (Brito, Vasconcelos, & Almeida, 2017). A diferenciação de crises epilépticas dos ataques de sono, ou de cataplexia da narcolepsia, se faz ainda mais importante para a decisão do uso de anticonvulsivantes, como ocorreu no caso relatado. Embora tão oportunos na epilepsia, os anticonvulsantes não têm efeitos terapêuticos na narcolepsia e levam a custos desnecessários e efeitos colaterais, como o ganho de peso, que já compõem a morbidade da própria doença (Poli et al., 2013). Vale ressaltar, ainda, que crises epilépticas de ausência, que provocam no paciente episódios de olhar vago e distanciamento do seu arredor, figuram como a principal e muitas vezes única manifestação de várias síndromes epilépticas, como a epilepsia generalizada idiopática, e também podem cursar com alterações arquiteturas do sono e queda do rendimento escolar, devendo ser pensadas como diagnóstico diferencial (Dinopoulos et al., 2018; Danguécan & Smith, 2017).

A cataplexia é um sintoma que requer investigação detalhada, sendo importante para isto recursos como os vídeos fornecidos pela mãe do paciente, pois auxiliam a objetiva caracterização. Esses registros têm funcionado como importantes ferramentas diagnósticas para um processo normalmente reconhecido apenas por sua descrição (Bartolini et al., 2018; Dhanju et al., 2018). A cataplexia pode, ainda, associar-se ao tremor da cabeça e espasmos faciais, levando, assim, a uma suspeita errônea de convulsão epiléptica. Porém, esses sintomas ocorrem pela redução, e não hiperexcitação, de neurônios hipocretinérgicos, e não levam a traçados eletroencefalográficos patológicos,

sendo um fenômeno dissociativo do sono REM – atonia na vigília – (Reading, 2018; Alóe et al., 2010). É típica da narcolepsia, que é esporádica, na maioria das vezes, mas pode acontecer secundariamente a outras condições cujos processos fisiopatológicos podem levar à destruição hipocretinérgica, como traumatismos crânio-encefálicos, tumores, esclerose múltipla, agenesia de corpo caloso, sarcoidose, doença de Whipple e a doença de Niemann-Pick tipo C, na qual aparece conjuntamente com sintomas neurológicos graves como disfagia, distonia, dor e crises convulsivas (Alóe et al., 2010; Tikkanen, Buxton, Ullrich, Stone, & Nimec, 2019).

Com o intuito de considerar diagnósticos diferenciais, podem ser incluídas condições que ocorram com fraqueza muscular de outras apresentações flutuantes com queda palpebral marcante, como a Miastenia Gravis, ou progressivas, como as distrofias musculares (Martínez Torre, Gómez Molinero, & Martínez Girón, 2018; Urata et al., 2020), já que indivíduos portadores de narcolepsia podem, durante episódios catapléticos, cair de cadeiras e apresentar ptose palpebral ou fala arrastada. No caso em estudo, em virtude do comprometimento metodológico da PSG e TLMS, a investigação de narcolepsia envolveu marcadores bioquímicos para Niemann-Pick e Miastenia, que, ao se mostrarem negativos, juntamente com um EEG prévio normal, reforçaram a suspeição de se tratar de cataplexia por narcolepsia os episódios de fraqueza muscular do paciente e fizeram, também, com que a equipe decidisse dispensar exames dispendiosos e invasivos, como a punção líquórica, para sua investigação.

De acordo com o DSM-5, é critério diagnóstico de narcolepsia a PSG do sono noturno demonstrando latência do sono REM inferior ou igual a 15 minutos ou TLMS demonstrando média de latência do sono inferior ou igual a 8 minutos e dois ou mais períodos de REM no início do sono (SOREMPS). Entretanto, esses exames devem seguir padrões normativos de realização e análise para que haja sensibilidade e especificidades ideais. Recomenda-se o registro de pelo menos 6 horas de sono pela PSG e análise de cinco sestras pelo TLMS.

A utilização de exames de arquitetura do sono (PSG e TLMS) é importante na investigação da narcolepsia; porém, no contexto da infância, é preciso considerar fatores influenciadores adicionais, por exemplo, idade e desenvolvimento. No caso

relatado, além das prováveis interferências pela realização domiciliar – relatadas pela genitora –, somente três sextas foram avaliadas, o que pode ter limitado a observação dos SOREMPS, que apareceram em número menor que o exigido por critério. O laudo médico, além de sugerir a exclusão da narcolepsia, concluiu que os achados de latência média e fragmentação do sono poderiam ser atribuídos somente à SAOS, juntamente com o índice total de apneias/hipoapneias obstrutivas aumentado. Entretanto, deve-se considerar que as duas condições não são excludentes, mas frequentemente comórbidas num quadro de sonolência diurna excessiva (Sansa, Iranzo, & Santamaria, 2010), e quando a cataplexia está presente e bem caracterizada, a PSG e o TLMS se fazem importantes para a detecção de comorbidades, visto que os episódios catapléticos também são critérios diagnósticos (Alóe et al., 2010). Foi pela premissa de comorbidade, quando a cataplexia está presente e os critérios de SAOS são atendidos, que se deu a condução da equipe multidisciplinar do Ambulatório de Narcolepsia e Apneia do Sono Inafntil (AMBNAP).

A SAOS caracteriza-se por uma dificuldade na respiração durante o sono, provocada pela interrupção dos padrões respiratórios e ventilatórios normais e originada, principalmente, na obstrução das vias aéreas (Li, Celestin, & Lockey, 2016). O prejuízo no sono, assim como na narcolepsia, traz repercussões negativas sobre a saúde física, o desenvolvimento global e o desempenho neurocognitivo da criança, podendo cursar com alterações comportamentais e baixo rendimento escolar (Gipson, Lu, & Kinane, 2019). É um diagnóstico desafiador na infância pelos mesmos fatores associados à apresentação das síndromes de hipersonolência nessa faixa etária (Barros et al., 2014). Pelos critérios da ICSD-3, a SAOS depende de sinais e sintomas clínicos, dentre os quais estão a sonolência e alterações comportamentais, além dos dados polissonográficos, caracterizados por uma ou mais apneias obstrutivas, mistas ou hipopneias por hora de sono ou um por um padrão de hipercapnia ($\text{PaCO}_2 > 50 \text{ mmHg}$) em 25% do total de sono associado a roncos, achatamento das vias respiratórias ou movimento toracoabdominal paradoxal. Os resultados do PSG e TLMS do paciente revelaram um índice total de apneias/hipoapneias obstrutivas aumentado, o que é compatível com o diagnóstico de SAOS de grau moderado a grave, com registro gráfico de roncos frequentes e fragmentação da estrutura

do sono noturno. Os dados das escalas aplicadas pela equipe de psicologia do AMBNAP corroboraram esses achados.

Parâmetros como peso e índice de massa corporal devem compor a investigação de sonolência diurna em crianças, pois a obesidade pode ser um fator de risco para SAOS por predispor ou apontar para a vigência de déficit de hipocretina que leva à narcolepsia (Poli et al., 2013; Barros et al., 2014). A hipocretina, além de promover a vigília, apresenta propriedades de regulação do comportamento alimentar e da homeostase energética, de modo que alterações metabólicas e endocrinológicas como resistência à insulina e que levam ao ganho de peso foram encontradas em adultos e crianças com narcolepsia (Poli et al., 2013). A detecção de alterações metabólicas na narcolepsia e SAOS concomitantes na infância pode ser decisiva para a prevenção de doenças cardiovasculares e suas consequências a longo prazo, como a hipertensão arterial (Gipson et al., 2019). A equipe avaliou exames bioquímicos do paciente, que se mostraram normais, e registrou seus parâmetros antropométricos, também dentro dos níveis normais para a idade, para fins de acompanhamento.

Após o diagnóstico, a equipe de Psicologia do Sono se voltou para a psicoeducação do distúrbio e o manejo comportamental dos episódios de cataplexia, dos sintomas de indisposição e das dificuldades de acompanhamento e rendimento escolar da criança. As estratégias da terapia cognitivo-comportamental, envolvendo componentes educacionais, cognitivos e comportamentais, vêm se mostrando eficazes para a narcolepsia (Marín Agudelo, 2011; Conroy, Novick, & Swanson, 2012; Marín Agudelo & Jiménez Correa, 2012). O componente educacional está relacionado à psicoeducação acerca da natureza da doença. O componente cognitivo busca reestruturar crenças, emoções e motivações que podem estar aumentando a frequência de sintomas, estabelecendo, assim, um padrão cognitivo mais funcional. O componente comportamental visa alterar comportamentos que não são compatíveis com a qualidade de sono do paciente.

Os protocolos de TCC, conforme revisão sistemática de Marín Agudelo et al. (2014), têm provocado mudanças nos sintomas da narcolepsia. A combinação do cronograma de cochilos com a regulação das horas de sono noturno, considerada uma das principais estratégias comportamentais, reduziu, em diversos

estudos, a quantidade de ataques de sono fora dos horários planejados, com efeitos positivos também na sonolência diurna excessiva (Franceschini, Pizza, Cavalli, & Plazzi, 2021). A terapia cognitiva é uma das estratégias responsáveis por melhorar a qualidade de vida do paciente – funcionamento físico e social, vitalidade e regulação emocional – a partir dos componentes de resolução de problemas e reestruturação cognitiva combinados a técnicas comportamentais (Marín Agudelo & Jiménez Correa, 2012). Nessa abordagem, a técnica de dessensibilização sistemática, que se trata de uma aproximação gradual de situações aversivas, tem sido eficaz na melhora da cataplexia, ajudando o paciente a lidar com as emoções associadas aos desencadeadores do sintoma (Marín Agudelo & Jiménez Correa, 2012).

O processo de intervenção deve se iniciar com uma formulação clínica contextualizada com os sintomas do paciente e os efeitos sociais, com as necessidades e entraves da adesão às recomendações trazidas em cada sessão, além de que deve ter elementos comuns a qualquer tratamento psicológico (Marín Agudelo et al., 2014). No relato de caso, a equipe de Psicologia do Sono do AMBNAP adequou o protocolo de intervenção cognitivo-comportamental à realidade social e familiar da criança, buscando uma ação integrada com a cuidadora e respeitando as particularidades da rotina da família. Busca-se, ainda, consolidar uma relação terapêutica com o paciente e a família, o que é considerado um aspecto importante em qualquer processo de intervenção psicológica. Algumas características familiares foram consideradas desafiadoras no manejo, uma vez que os pais do paciente trabalham como feirantes e com padrão de avanço de fase – horários de dormir e acordar mais cedo que o considerado normal –, tendo em vista que a rotina começa às 4:00, impactando, conseqüentemente, os hábitos de sono do filho. Além disso, a irmã do paciente é adolescente e apresenta um padrão de atraso de fase do sono, o que, uma vez que divide quarto com o paciente, influenciava-o a ficar acordado até a madrugada. Nesse sentido, a TCC auxiliou nesse processo ao estabelecer uma relação com todos os familiares envolvidos, contextualizada com os aspectos sociais e com as divergências de padrões de sono, o que facilitou a adesão à intervenção.

A primeira técnica utilizada no tratamento cognitivo-comportamental foi a psicoeducação. Conforme Marín Agudelo et al. (2014), a educação

sobre a doença e o apoio psicossocial estão relacionados à maior adesão ao tratamento e melhora da qualidade de vida do paciente. A instrução desenvolve habilidades no cuidador e na criança de orientação e discussão sobre a doença e seus sintomas (Bhattarai & Sumerall, 2017). Esse componente educacional ajuda no combate à estigmatização e garante a segurança frente aos ataques de cataplexia, permitindo, ainda, o compartilhamento desses saberes com as demais instituições que a criança participa, como a escola.

O cronograma de cochilos é essencial no tratamento para narcolepsia, visto que seu objetivo é melhorar o desempenho físico e cognitivo, sendo implementado de forma sistemática na rotina diária (Almondes & Pinto Júnior, 2016). Os cochilos durante o dia são fundamentais para tratar a sonolência diurna na narcolepsia, e a duração pode variar de 15 a 20 minutos ou ter mais de uma hora. Um estudo com pacientes com narcolepsia comprovou que cochilos diurnos programados provocaram uma considerável diminuição do consumo de medicamentos nos indivíduos analisados, o que demonstra a eficácia da técnica no manejo da sonolência excessiva (Rogers, Aldrich, & Lin, 2001). A implementação dessa técnica com crianças deve ser organizada com o cuidador, de forma a reforçar positivamente quando o paciente segue a rotina proposta. No relato de caso, o paciente aderiu aos cochilos vespertinos, tendo em vista que foram programados em horários estratégicos: após almoço e após exercícios físicos.

As estratégias de higiene do sono aplicadas são consideradas importantes no manejo dos sintomas da narcolepsia, buscando melhorar a qualidade do sono e de vida da criança e sua família (Bhattarai & Sumerall, 2017). No relato de caso, o papel da cuidadora foi importante na organização dos hábitos de sono do filho, estimulando-o a dormir nos horários adequados e a fazer exercícios físicos, principalmente quando o paciente se mostrou resistente, tendo em vista a sonolência. Exercícios físicos são recomendados e têm impacto positivo no funcionamento diurno. Um estudo com crianças e adolescentes com narcolepsia tipo 1 apontou que atividades físicas regulares foram responsáveis por melhorar a sonolência diurna, apontando para menores números de episódios de cochilos, pois os indivíduos que faziam atividades tinham uma média de 6,3 cochilos diurnos, enquanto os que não faziam tinham uma média de 10,3 cochilos (Filardi et al., 2018).

O tratamento da SAOS em crianças pode consistir em intervenções clínicas ou cirúrgicas, e ambas podem ser associadas. Em termos do manejo clínico, a utilização de aparelho de aferir pressão contínua positiva na via aérea – CPAP ou Bilevel – tem alta eficácia na correção das obstruções na respiração. No entanto, especificamente em crianças, o tratamento da SAOS é preponderantemente cirúrgico, por meio da adenoamigdalectomia, quando identificada hipertrofia de adenoide e/ou de amígdalas, que é a causa predominante de apneia do sono em crianças (Fagundes & Moreira, 2010; Moturi & Avis, 2010). Intervenções cognitivo-comportamentais também vêm sendo utilizadas para facilitar a adesão das crianças ao tratamento médico da Apneia Obstrutiva do Sono (Sadeh, 2005). No relato de caso deste estudo, a cuidadora do paciente foi incentivada a buscar um otorrinolaringologista para discutir possibilidades cirúrgicas. A equipe de psicólogos do sono realizou, nesse sentido, uma psicoeducação voltada à compreensão da doença como fator que exacerba os sintomas da narcolepsia e à promoção dos hábitos saudáveis de sono, como adesão à atividade física para, também, ajudar no controle do peso.

Os aspectos terapêuticos da narcolepsia na infância é uma área que ainda demanda estudos, tendo em vista que as técnicas não farmacológicas para o tratamento do transtorno são, preponderantemente, voltadas para a população adulta. Desse ponto de vista, a presença de psicólogos especializados em Psicologia do Sono na equipe multidisciplinar é importante para adaptar as técnicas existentes para o público infantil, com enfoque na participação da família como aspecto importante na adesão à intervenção.

A discussão multidisciplinar do caso, trazendo contribuições da psiquiatria, psicologia e neurologia, demonstram um avanço na elucidação da narcolepsia na infância, pois permite ampliar os diagnósticos diferenciais que estão presentes nessas diferentes áreas. No caso em questão, foi possível realizar atendimentos conjuntos com a Psiquiatria e a Psicologia, bem como interconsulta com a Neurologia, uma iniciativa que revela um respeito à multifatorialidade da doença e à diversidade da apresentação clínica do caso. Todas

as etapas diagnósticas foram discutidas em equipe, o que é recomendado por estudos que afirmam que a abordagem da narcolepsia pediátrica deve envolver, idealmente, outras especialidades, e não só as que participaram do caso – os médicos do sono (Blackwell et al., 2022). Outro estudo identificou quais especialidades eram consideradas “muito importantes” por pais de pacientes com narcolepsia, sendo Psicologia, Enfermagem, Psiquiatria, Nutrição e Assistência Social as mais citadas (Ingram, Jesteadt, Crisp, & Simon, 2021). Os autores chamam a atenção, ainda, para a preferência dos pais por ações interdisciplinares realizadas por profissionais que tenham conhecimento em medicina do sono, saúde mental, serviço social e nutrição, bem como para que haja um acompanhamento regular e um atendimento conjunto.

Conclusão

O diagnóstico das síndromes de hipersonolência da infância, dentre as quais se destaca a narcolepsia, constitui um desafio, dada a variação e complexidade da apresentação dos sintomas na faixa etária e das particularidades e nuances que envolvem a interpretação de exames complementares nessa população. Contudo, uma investigação pormenorizada com uma equipe multidisciplinar e baseada no conhecimento acerca do funcionamento do sono na infância e no amplo espectro diferencial dos sintomas, com enfoque em escutas qualificadas e na análise clínica por meio de propedêutica criteriosa e parcimoniosa – que inclui testes de arquitetura do sono com a normatização exigida para sua confiabilidade –, pode reduzir a espera de pais e crianças pelo diagnóstico correto.

Uma equipe multidisciplinar especializada na área de sono, composta por psicólogos, psiquiatras e neurologistas atuando em conjunto na interpretação das nuances dos quadros clínicos, juntamente com a possibilitação do diagnóstico precoce dos transtornos de hipersonolência, permite intervenções clínicas com a participação dos familiares para recuperar rendimento escolar e o convívio social e familiar e prevenir transtornos futuros, impactando positivamente a qualidade de vida dos pacientes pediátricos.

Referências

Alóe, F., Alves, R. C., Araújo, J. F., Azevedo, A., Bacelar, A., Bezerra, M., Bittencourt, L. R. A., Bustamante, G., Cardoso, T. A. M., Eckeli, A. L., Fernandes, R. M. F., Goulart, L., Pradella-Hallinan, M., Hasan, R., Sander, H. H., Pinto Júnior,

- L. R., Lopes, M. C., Minhoto, G. R., Moraes, W., Moreira, G. A., ...Tavares, S. M. A. (2010). Diretrizes brasileiras para o diagnóstico de narcolepsia. *Brazilian Journal of Psychiatry*, 32(3), 294-305. <https://doi.org/10.1590/S1516-44462010005000014>
- Almondes, K. M., & Pinto Júnior, L. R. (Orgs.). (2016). *Terapia cognitivo-comportamental (TCC) para os transtornos de sono*. CRV.
- American Academy of Sleep Medicine. (2014). *International classification of sleep disorders* (3rd ed.). AASM.
- American Psychiatric Association. (2014). *DSM-5: Manual diagnóstico e estatístico de transtornos mentais*. Artmed.
- Andlauer, O., Moore, H., Hong, S., Dauvilliers, Y., Kanbayashi, T., Nishino, S., Han, F., Silber, M. H., Rico, T., Einen, M., Kornum, B. R., Jennum, P., Knudsen, S., Nevsimalova, S., Poli, F., Plazzi, G., & Mignot, E. (2012). Predictors of hypocretin (orexin) deficiency in narcolepsy without cataplexy. *Sleep*, 35(9), 1247-1255. <http://dx.doi.org/10.5665/sleep.2080>
- Aran, A., Einen, M., Lin, L., Plazzi, G., Nishino, S., & Mignot, E. (2010). Clinical and therapeutic aspects of childhood narcolepsy-cataplexy: A retrospective study of 51 children. *Sleep*, 33(11), 1457-1464. <https://doi.org/10.1093/sleep/33.11.1457>
- Babiker, M. O. E., & Prasad, M. (2015). Narcolepsy in children: A diagnostic and management approach. *Pediatric Neurology*, 52(6), 557-565. <https://doi.org/10.1016/j.pediatrneurol.2015.02.020>
- BaHammam, A.S., Alnakshabandi, K., & Pandi-Perumal, S.R. (2020). Neuropsychiatric Correlates of Narcolepsy. *Current Psychiatry Reports*, 22, 36. <https://doi.org/10.1007/s11920-020-01159-y>.
- Barros, E. L., Pradella-Hallinan, M., Moreira, G. A., Stefanini, D. O. S., Tufik, S., & Fujita, R. R. (2014). Follow-up of obstructive sleep apnea in children. *Brazilian Journal of Otorhinolaryngology*, 80(4), 277-284. <https://dx.doi.org/10.1016/j.bjorl.2014.05.008>
- Bartolini, I., Pizza, F., Di Luzio, A., Neccia, G., Antelmi, E., Vandi, S., & Plazzi, G. (2018). Automatic detection of cataplexy. *Sleep Medicine*, 52, 7-13. <https://doi.org/10.1016/j.sleep.2018.07.018>
- Bassetti, C. L. A., Baumann, C. R., Dauvilliers, Y., Croyal, M., Robert, P., & Schwartz, J. (2010). Cerebrospinal fluid histamine levels are decreased in patients with narcolepsy and excessive daytime sleepiness of other origin. *Journal of Sleep Research*, 19(4), 620-623. <https://doi.org/10.1111/j.1365-2869.2010.00819.x>
- Bassetti, C. L. A., Adamantidis, A., Burdakov, D., Han, F., Gay, S., Kallweit, U., Khatami, R., Koning, F., Kornum, B. R., Lammers, G. J., Liblau, R. S., Luppi, P. H., Mayer, G., Pollmächer, Sakurai, T., Sallusto, F., Scammell, T. E., Tafti, M., & Dauvilliers, Y. (2019). Narcolepsy: Clinical spectrum, aetiopathophysiology, diagnosis and treatment. *Nature Reviews Neurology*, 15, 519-539. <https://doi.org/10.1038/s41582-019-0226-9>
- Batista, B. H. B., & Nunes, M. L. (2006). Validação para língua portuguesa de duas escalas para avaliação de hábitos e qualidade de sono em crianças. *Journal of Epilepsy and Clinical Neurophysiology*, 12(3), 143-148. <https://doi.org/10.1590/S1676-26492006000500006>
- Bhattacharai, J., & Sumerall, S. W. (2017). Current and future treatment options for narcolepsy: A review. *Sleep Science*, 10(1), 19-27. <https://doi.org/10.5935/1984-0063.20170004>
- Bhattacharai, J., & Sumerall, S. W. (2018). Diagnostic delay of narcolepsy: Contributing factors and implications for clinicians. *Sleep and Vigilance*, 2(2), 103-109. <https://doi.org/10.1007/s41782-018-0046-9>
- Blackwell, J. E., Alammari, H. A., Weighall, A. R., Kellar, I., & Nash, H. M. (2017). A systematic review of cognitive function and psychosocial well-being in school-age children with narcolepsy. *Sleep Medicine Reviews*, 34, 82-93. <https://doi.org/10.1016/j.smrv.2016.07.003>
- Blackwell, J. E., Kingshott, R. N., Weighall, A., Elphick, H. E., & Nash, H. (2022). Paediatric narcolepsy: A review of diagnosis and management. *Archives of disease in childhood*, 107(1), 7-11. <https://doi.org/10.1136/archdischild-2020-320671>
- Borbély, A. A., Daan, S., Wirz-Justice, A., & Deboer, T. (2016). The two-process model of sleep regulation: A reappraisal. *Journal of Sleep Research*, 25(2), 131-143. <https://doi.org/10.1111/jsr.12371>
- Brito, A. R., Vasconcelos, M. M., & Almeida, S. S. A. (2017). Convulsões. *Revista de Pediatria SOPERJ*, 17(1), 56-62.
- Conroy, D. A., Novick, D. M., & Swanson, L. M. (2012). Behavioral management of hypersomnia. *Sleep Medicine Clinics*, 7(2), 325-331. <https://doi.org/10.1016/j.jsmc.2012.03.005>

- Danguécan, A. N., & Smith, M. L. (2017). Academic outcomes in individuals with childhood-onset epilepsy: Mediating effects of working memory. *Journal of the International Neuropsychological Society, 23*(7), 594-604. <https://doi.org/10.1017/S135561771700008X>
- Dhanju, S., Al-Saleh, S., Amin, R., Weiss, S. K., Zweerink, A., Toulany, A., Murray, B. J., & Narang, I. (2018). A retrospective analysis of clinical characteristics of childhood narcolepsy. *Paediatrics & Child Health, 23*(6), 95-101. <https://doi.org/10.1093/pch/pxx205>
- Dinopoulos, A., Tsirouda, M. A., Bonakis, A., Pons, R., Pavlopoulou, L. D., & Tsoumakas, K. (2018). Sleep architecture and epileptic characteristics of drug naïve patients in childhood absence epilepsy spectrum: A prospective study. *Seizure, 59*, 99-107. <https://doi.org/10.1016/j.seizure.2018.04.021>
- Donjacour, C. E. H. M., Mets, M. A. J., van de Loo, A. J. A., & Verster, J. C. (2016). Narcolepsy, driving and traffic safety. In M. Goswami, S. R. Pandi-Perumal, & M. J. Thorpy (Eds.), *Narcolepsy: A clinical guide* (pp. 217-222). Springer. https://doi.org/10.1007/978-3-319-23739-8_20
- Dye, T. J., Gurbani, N., & Simakajornboon, N. (2018). Epidemiology and pathophysiology of childhood narcolepsy. *Paediatric Respiratory Reviews, 25*, 14-18. <https://doi.org/10.1016/j.prrv.2016.12.005>
- Fagondes, S. C., & Moreira, G. A. (2010). Apneia obstrutiva do sono em crianças. *Jornal Brasileiro de Pneumologia, 36*(2), 57-61. <https://doi.org/10.1590/S1806-37132010001400015>
- Fernandes, F. M. V., & Teles, R. C. V. (2013). Application of the Portuguese version of the obstructive sleep apnea-18 survey to children. *Brazilian Journal of Otorhinolaryngology, 79*(6), 720-726. <https://doi.org/10.5935/1808-8694.20130132>
- Ferreira, V. R. (2009). Escala de distúrbio do sono em crianças: Tradução, adaptação cultural e validação [Dissertação de Mestrado, Universidade Federal de São Paulo]. Repositório Institucional Unifesp. <https://bit.ly/3Tx9ge8>
- Filardi, M., Pizza, F., Tonetti, L., Antelmi, E., Natale, V., & Plazzi, G. (2017). Attention impairments and ADHD symptoms in adult narcoleptic patients with and without hypocretin deficiency. *Plos One, 12*(8), 1-12. <https://doi.org/10.1371/journal.pone.0182085>
- Filardi, M., Pizza, F., Antelmi, E., Pillastrini, P., Natale, V., & Plazzi, G. (2018). Physical activity and sleep/wake behavior, anthropometric, and metabolic profile in pediatric narcolepsy type 1. *Frontiers in neurology, 9*, 707. <https://doi.org/10.3389/fneur.2018.00707>
- Fortuyn, H. A., Lappenschaar, G. A., Nienhuis, F. J., Furer, J. W., Hodiament, P. P., Rijnders, C. A., Lammers, G. J., Renier, W. O., Buitelaar, J. K., & Overeem, S. (2009). Psychotic symptoms in narcolepsy: Phenomenology and a comparison with schizophrenia. *General Hospital Psychiatry, 31*(2), 146-154. <https://doi.org/10.1016/j.genhosppsych.2008.12.002>
- Franceschini, C., Pizza, F., Cavalli, F., & Plazzi, G. (2021). A practical guide to the pharmacological and behavioral therapy of Narcolepsy. *Neurotherapeutics, 18*(1), 6-19. <https://doi.org/10.1007/s13311-021-01051-4>
- Gipson, K., Lu, M., & Kinane, B. (2019). Sleep-disordered breathing in children. *Pediatrics in Review, 40*(1), 3-13. <https://doi.org/10.1542/pir.2018-0142>
- Ingram, D. G., Jesteadt, L., Crisp, C., & Simon, S. L. (2021). Treatment and care delivery in pediatric narcolepsy: A survey of parents, youth, and sleep physicians. *Journal of Clinical Sleep Medicine, 17*(5), 875-884. <https://doi.org/10.5664/jcsm.9054>
- Inocente, C. O., Gustin, M., Lavault, S., Guignard-Perret, A., Raoux, A., Christol, N., Gerard, D., Dauvilliers, Y., Reimão, R., Bat-Pitault, F., Lin, J., Arnulf, I., Lecendreux, M. & Franco, P. (2014). Quality of life in children with narcolepsy. *CNS: Neuroscience & Therapeutics, 20*(8), 763-771. <https://doi.org/10.1111/cns.12291>
- James, F. B., Joshua, L. B., Francis, M. F., & Gary, L. H. (2012). Disorders of sleep. In J. Northcott (Ed.), *Pediatric neurology: A color handbook* (pp. 173-180). Manson.
- Kornum, B. R., & Jennum, P. (2020). The case for narcolepsy as an autoimmune disease. *Expert Review of Clinical Immunology, 16*(3), 231-223. <https://doi.org/10.1080/1744666X.2020.1719832>
- Li, Z., Celestin, J., & Lockey, R. F. (2016). Pediatric sleep apnea syndrome: An update. *The Journal of Allergy and Clinical Immunology: In Practice, 4*(5), 852-861. <https://doi.org/10.1016/j.jaip.2016.02.022>
- Ludwig, B., Smith, S., & Heussler, H. (2018). Associations between neuropsychological, neurobehavioral and emotional functioning and either narcolepsy or idiopathic hypersomnia in children and adolescents. *Journal of Clinical Sleep Medicine, 14*(4), 661-674. <https://doi.org/10.5664/jcsm.7066>


- Marín Agudelo, H. A., & Vinaccia, S. (2005). Modelo cognitivo comportamental del síndrome de narcolepsia-cataplejía: Exposición teórica. *Revista Psicopatología y Psicología Clínica*, 10(3),153-172. <https://doi.org/10.5944/rppc.vol.10.num.3.2005.4000>
- Marín Agudelo, H. A. (2011). M-N-123 Multicomponent cognitive behavioral treatment efficacy for narcolepsy (MCBT-N). *Sleep Medicine*, 12(1), S55. [https://doi.org/10.1016/S1389-9457\(11\)70203-9](https://doi.org/10.1016/S1389-9457(11)70203-9)
- Marín Agudelo, H. A., & Jiménez Correa, U. (2012). Scheduled naps and systematic desensitization in the emotional processing in patients with narcolepsy: A comparative study of autonomic and cognitive evoked potentials. *Sleep*, 35(A275).
- Marín Agudelo, H.A., Jiménez Correa, U., Sierra, J. C., Pandi-Perumal, S. R., & Schenck, C. H. (2014). Cognitive behavioral treatment for narcolepsy: can it complement pharmacotherapy? *Sleep Science*, 7(1), 30-42. <https://doi.org/10.1016/j.slsci.2014.07.023>
- Martínez Torre, S., Gómez Molinero, I., & Martínez Girón, R. (2018). Puesta al día en la miastenia gravis. *Semergen*, 44(5), 351-354. <https://doi.org/10.1016/j.semerg.2018.01.003>
- Medrano-Martínez, P., Ramos-Platon, M. J., & Peraita-Adrados, R. (2018). Neuropsychological alterations in narcolepsy with cataplexy: A review. *Revista de Neurologia*, 66(3), 89-96.
- Moturi, S., & Avis, K. (2010). Assessment and treatment of common pediatric sleep disorders. *Psychiatry*, 7(6), 24-37.
- Morse, A. M., Licholai, G., Yang, M., & Bron, M. (2019). Prevalence of diagnosed pediatric narcolepsy in the United States. *Sleep*, 42(1), A306. <https://doi.org/10.1093/sleep/zsz067.759>
- Morse, A. M. (2019). Narcolepsy in children and adults: A guide to improved recognition, diagnosis and management medical. *Medical Sciences*, 7(12), 106. <https://doi.org/10.3390/medsci7120106>
- Naumann, A., Bellebaum, C., & Daum, I. (2006). Cognitive deficits in narcolepsy. *Journal of Sleep Research*, 15(3), 329-338. <https://doi.org/10.1111/j.1365-2869.2006.00533.x>
- Nevsimalova, S. (2009). Narcolepsy in childhood. *Sleep Medicine Reviews*, 13(2),169-180. <https://doi.org/10.1016/j.smrv.2008.04.007>
- Ohayon, M., Thorpy, M., Black, J., Williams, M., Pasta, D., Hyman, D., & Villa, K. (2019). Misdiagnoses and comorbidities among participants in the nexus narcolepsy registry. *Neurology*, 92, 6-37.
- Parmar, A., Yeh, E. A., Korczak, D. J., Weiss, S. K., Lu, Z., Zweerink, A., Toulany, A., Murray, B. J., & Narang, I. (2019). Family functioning among adolescents with narcolepsy. *Paediatrics & child health*, 24(8), 490-494. <https://doi.org/10.1093/pch/pxy192>
- Plazzi, G., Clawges, H. M., & Owens, J.A. (2018). Clinical characteristics and burden of illness in pediatric patients with narcolepsy. *Pediatric Neurology*, 85, 21-32. <https://doi.org/10.1016/j.pediatrneurol.2018.06.008>
- Poli, F., Pizza, F., Mignot, E., Ferri, R., Pagotto, U., Taheri, S., Finotti, E., Bernardi, F., Pirazzoli, P., Cicognami, A., Balsamo, A., Nobili, L., Bruni, O., & Plazzi, G. (2013). High prevalence of precocious puberty and obesity in childhood narcolepsy with cataplexy. *Sleep*, 36(2), 175-181. <https://doi.org/10.5665/sleep.2366>
- Posar, A., Pizza, F., Parmeggiani, A., & Plazzi, G. (2013). Neuropsychological findings in childhood narcolepsy. *Journal of Child Neurology*, 29(10), 1370-1376. <https://doi.org/10.1177/0883073813508315>
- Postiglione, E., Antelmi, E., Pizza, F., Lecendreux, M., Dauvilliers, Y., & Plazzi, G. (2018). The clinical spectrum of childhood narcolepsy. *Sleep Medicine Reviews*, 38,70-85. <https://doi.org/10.1016/j.smrv.2017.04.003>
- Reading, P. (2018). Cataplexy. *Practical Neurology*, 19, 21-27. <http://dx.doi.org/10.1136/practneurol-2018-002001>
- Rocca, F. L., Pizza, F., Ricci, E., & Plazzi, G. (2015). Narcolepsy during childhood: An update. *Neuropediatrics*, 46(3), 181-198. <https://doi.org/10.1055/s-0035-1550152>
- Rodrigues, T. R. L. P. G. (2012). Narcolepsia: Do diagnóstico ao tratamento [Dissertação de mestrado, Universidade do Porto]. Core. <https://bit.ly/3TIR1Zp>
- Rogers, A. E., Aldrich, M. S., & Lin, X. (2001). A comparison of three different sleep schedules for reducing daytime sleepiness in narcolepsy. *Sleep*, 24(4), 385-391. <https://doi.org/10.1093/sleep/24.4.385>
- Sadeh, A. (2005). Cognitive-behavioral treatment for childhood sleep disorders. *Clinical Psychology Review*, 25(5), 612-628. <https://doi.org/10.1016/j.cpr.2005.04.006>

- Sansa, G., Iranzo, A., & Santamaria, J. (2010). Obstructive sleep apnea in narcolepsy. *Sleep Medicine*, *11*(1), 93-95. <https://doi.org/10.1016/j.sleep.2009.02.009>
- Savaş, T., Erol, I., Saygi, S., & Habeşoğlu, M. A. (2016). Narcolepsy and cataplexy: A pediatric case report. *Turkish Archives of Pediatrics*, *51*(4), 221-223. <https://doi.org/10.5152/TurkPediatriArs.2016.2180>
- Scheer, D., Schwartz, S. W., Parr, M., Zgibor, J., Sanchez-Anguiano, A., & Rajaram, L. (2019). Prevalence and incidence of narcolepsy in a US health care claims database, 2008-2010. *Sleep*, *42*(7), 1-13. <https://doi.org/10.1093/sleep/zsz091>
- Spielman, A. J., Caruso, L. S., & Glovinsky, P. B. (1987). A behavioral perspective on insomnia treatment. *Psychiatric clinics of North America*, *10*(4), 541-53.
- Srikanta, J. T., & Kumar, K. M. C. (2019). Narcolepsy: A rare but under-recognized problem in children. *Indian Pediatrics*, *56*(2), 147.
- Stores, G., Montgomery, P., & Wiggs, L. (2006). The psychosocial problems of children with narcolepsy and those with excessive daytime sleepiness of uncertain origin. *Pediatrics*, *118*(4), 1116-1123. <https://doi.org/10.1542/peds.2006-0647>
- Szakács, A., Hallböök, T., Tideman, P., Darin, N., & Wentz, E. (2015). Psychiatric comorbidity and cognitive profile in children with narcolepsy with or without association to the H1N1 influenza vaccination. *Sleep*, *38*(4), 615-621. <https://doi.org/10.5665/sleep.4582>
- Tikkanen, A. U., Buxton, K., Ullrich, C. K., Stone, S. S., Nimec, D. L. (2019). The palliative use of intrathecal baclofen in Niemann-Pick disease type C. *Pediatrics*, *144*(5), 1-4. <https://doi.org/10.1542/peds.2019-1438>
- Thorpy, M. J., & Krieger, A. C. (2014). Delayed diagnosis of narcolepsy: Characterization and impact. *Sleep Medicine*, *15*(5), 502-507. <https://doi.org/10.1016/j.sleep.2014.01.015>
- Urata, Y., Nakamura, M., Shiokawa, N., Yasuniwa, A., Takamori, N., Imamura, K., Hayashi, T., Ishizuka, T., Kasugai, M., & Sano, A. (2020). Sleep disorders in four patients with myotonic dystrophy type 1. *Frontiers in Neurology*, *14*(11), 12. <https://doi.org/10.3389/fneur.2020.00012>
- Webb, W. B. (1988). An objective behavioral model of sleep. *Sleep*, *11*(5), 488-496. <https://doi.org/10.1093/sleep/11.5.488>
- Zamarian, L., Högl, B., Delazer, M., Hingerl, K., Gabelia, D., Mitterling, T., Brandauer, E., & Frauscher, B. (2015). Subjective deficits of attention, cognition and depression in patients with narcolepsy. *Sleep Medicine*, *16*(1), 45-51. <https://doi.org/10.1016/j.sleep.2014.07.025>

Melka Rodrigues Braúna Medeiros

Graduada em Medicina pela Universidade do Estado do Rio Grande do Norte (UERN). Especializada pelo Programa de Residência Médica em Psiquiatria, Ambulatório de Narcolepsia e Apneia do Sono Infantil (AMBNAP) da Universidade Federal do Rio Grande do Norte (UFRN).


E-mail: melkamedeiros@gmail.com

 <https://orcid.org/0000-0001-9523-9337>

Ralina Carla Lopes Martins da Silva

Graduanda do Departamento de Psicologia, Ambulatório de Narcolepsia e Apneia do Sono Infantil (AMBNAP) da Universidade Federal do Rio Grande do Norte (UFRN).


E-mail: ralinamartins@hotmail.com

 <https://orcid.org/0000-0002-2728-7668>

Katie Moraes de Almondes

Doutora e mestre em Psicobiologia pela Universidade Federal do Rio Grande do Norte (UFRN). Professora associada do Departamento de Psicologia e do Programa de Pós-Graduação em Psicologia, Ambulatório de Narcolepsia e Apneia do Sono Infantil (AMBNAP) da UFRN.

E-mail: katie.almondes@gmail.com

 <https://orcid.org/0000-0002-2983-8435>

Endereço para envio de correspondência

Av. Ayrton Senna, 880, casa 191 – Parque do Jiqui. CEP: 59153-150. Parnamirim – RN. Brasil.

Recebido 04/09/2020

Aceito 20/10/2021

Received 09/04/2020

Approved 10/20/2021

Recibido 04/09/2020

Aceptado 20/10/2021

Como citar: Medeiros, M. R. B., Silva, R. C. L. M., & Almondes, K. M. (2022). Narcolepsia na infância: A atuação multidisciplinar com a psicologia do sono do diagnóstico ao tratamento em um relato de caso. *Psicologia: Ciência e Profissão*, 42, 1-20. <https://doi.org/10.1590/1982-3703003243224>

How to cite: Medeiros, M. R. B., Silva, R. C. L. M., & Almondes, K. M. (2022). Child narcolepsy: The multidisciplinary approach with sleep psychology from diagnostics to treatment in a case report. *Psicologia: Ciência e Profissão*, 42, 1-20. <https://doi.org/10.1590/1982-3703003243224>

Cómo citar: Medeiros, M. R. B., Silva, R. C. L. M., & Almondes, K. M. (2022). Narcolepsia en la infancia: Actuación multidisciplinar con la psicología del sueño desde el diagnóstico hasta el tratamiento en un caso clínico. *Psicologia: Ciência e Profissão*, 42, 1-20. <https://doi.org/10.1590/1982-3703003243224>