

SÍNDROME DE PIERNAS INQUIETAS (SPI) O ENFERMEDAD DE WILLIS- EKBOM (EWE)

- ***PUNTOS CLAVE Y NOVEDADES***

- **DR.OSCAR LARROSA**

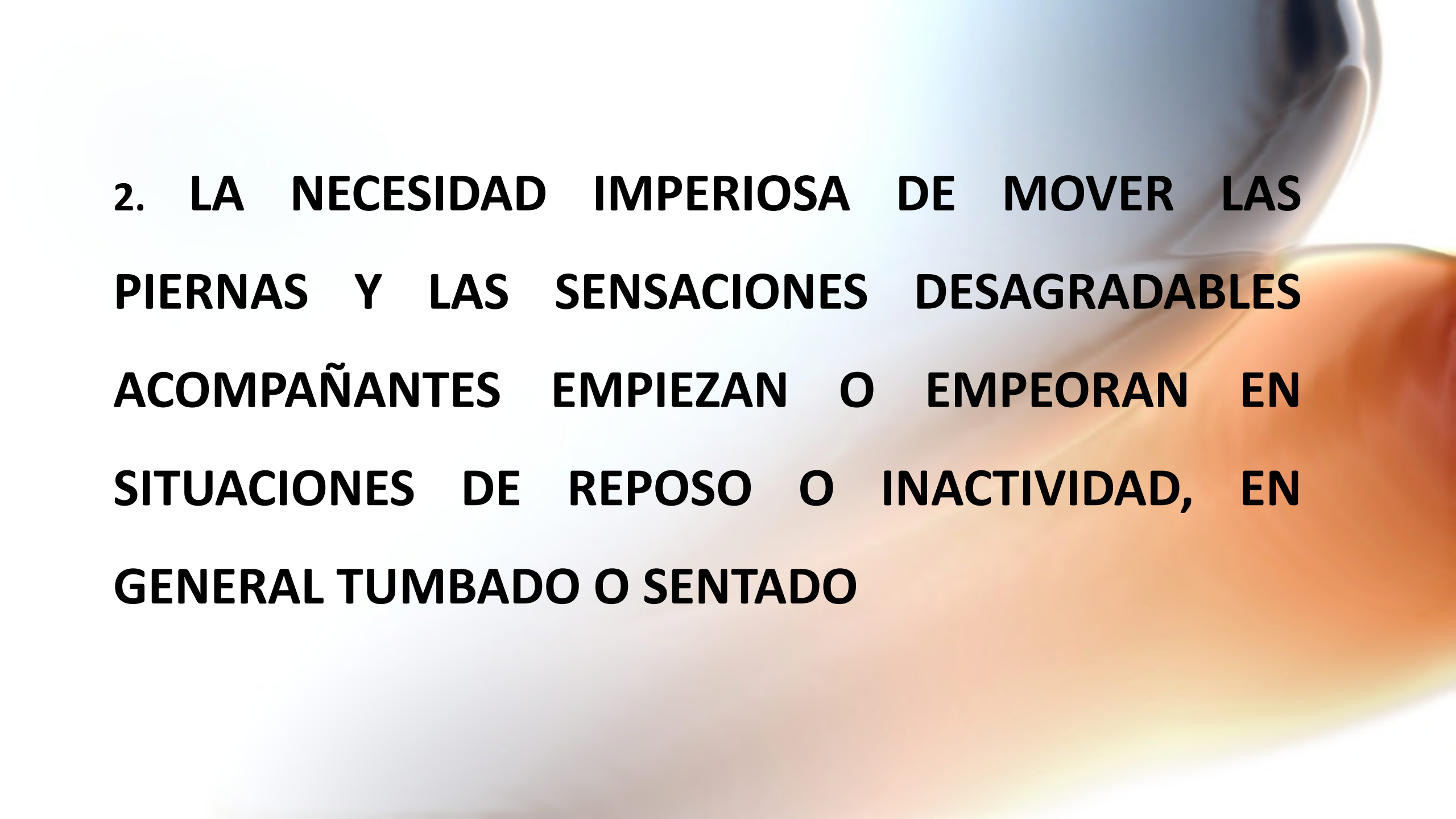
¿EN QUE CONSISTE LA ENFERMEDAD?

- ES UN PROBLEMA A NIVEL DEL SISTEMA NERVISIVO CENTRAL (CEREBRO Y
- MEDULA ESPINAL), NO ES UN PROBLEMA VASCULAR NI MUSCULAR NI

DE HUESOS NI DE ARTICULACIONES NI PSICOLÓGICO

1. **NECESIDAD IMPERIOSA DE MOVER LAS
PIERNAS, GENERALMENTE ACOMPAÑADA O
CAUSADA POR SENSACIONES MOLESTAS O
DESAGRADABLES .**

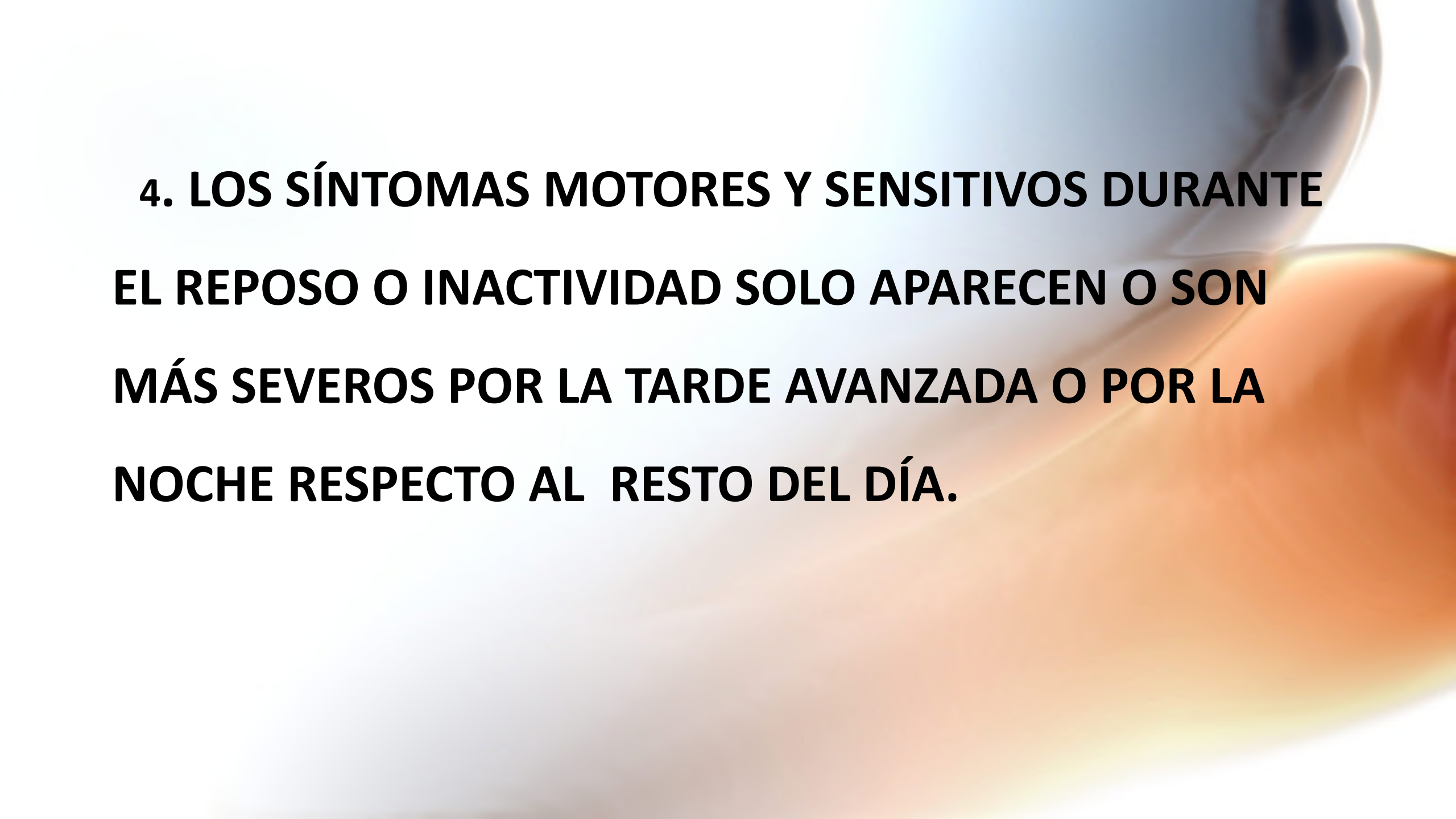
***En ocasiones la necesidad de mover las piernas
está presente con ausencia de sensaciones
desagradables o éstas son poco claras, y a veces están
involucrados los brazos y/o otras partes del cuerpo
además de las piernas.***

A close-up photograph of a hand holding a glass of orange juice. The hand is in the upper right corner, and the glass is in the lower right corner. The background is a soft, out-of-focus gradient of light blue and white.

**2. LA NECESIDAD IMPERIOSA DE MOVER LAS
PIERNAS Y LAS SENSACIONES DESAGRADABLES
ACOMPAÑANTES EMPIEZAN O EMPEORAN EN
SITUACIONES DE REPOSO O INACTIVIDAD, EN
GENERAL TUMBADO O SENTADO**

3. LOS SÍNTOMAS MOTORES Y SENSITIVOS DURANTE EL REPOSO O INACTIVIDAD SE ALIVIAN TOTAL O PARCIALMENTE CON EL MOVIMIENTO (ANDAR, AGITAR, ESTIRAR-FLEXIONAR LAS PIERNAS...), AL MENOS MIENTRAS DURA EL MOVIMIENTO.

. No se debe considerar como SPI-EWE cualquier molestia que mejora con un cambio postural único

A close-up photograph of a hand holding a glass of orange juice. The hand is in the upper right corner, and the glass is in the lower right corner. The background is a soft, out-of-focus gradient of light blue and white.

4. LOS SÍNTOMAS MOTORES Y SENSITIVOS DURANTE EL REPOSO O INACTIVIDAD SOLO APARECEN O SON MÁS SEVEROS POR LA TARDE AVANZADA O POR LA NOCHE RESPECTO AL RESTO DEL DÍA.

Los síntomas son *más frecuentes e intensos a partir de las 22 horas, con un pico de 12 de la noche a 4 de la mañana*, existe una relativa mejoría en el periodo de sueño tardío y a primera hora de la mañana y son mínimos entre las 10 y las 12 de la mañana.

Si aparecen síntomas de día, éstos deben empeorar o ser más frecuentes a última hora de la tarde y/o por la noche, y en general después del mediodía

**5. TODO LO ANTERIOR NO SE JUSTIFICA
TOTALMENTE POR OTRO PROCESO MEDICO
O COMPORTAMENTAL**

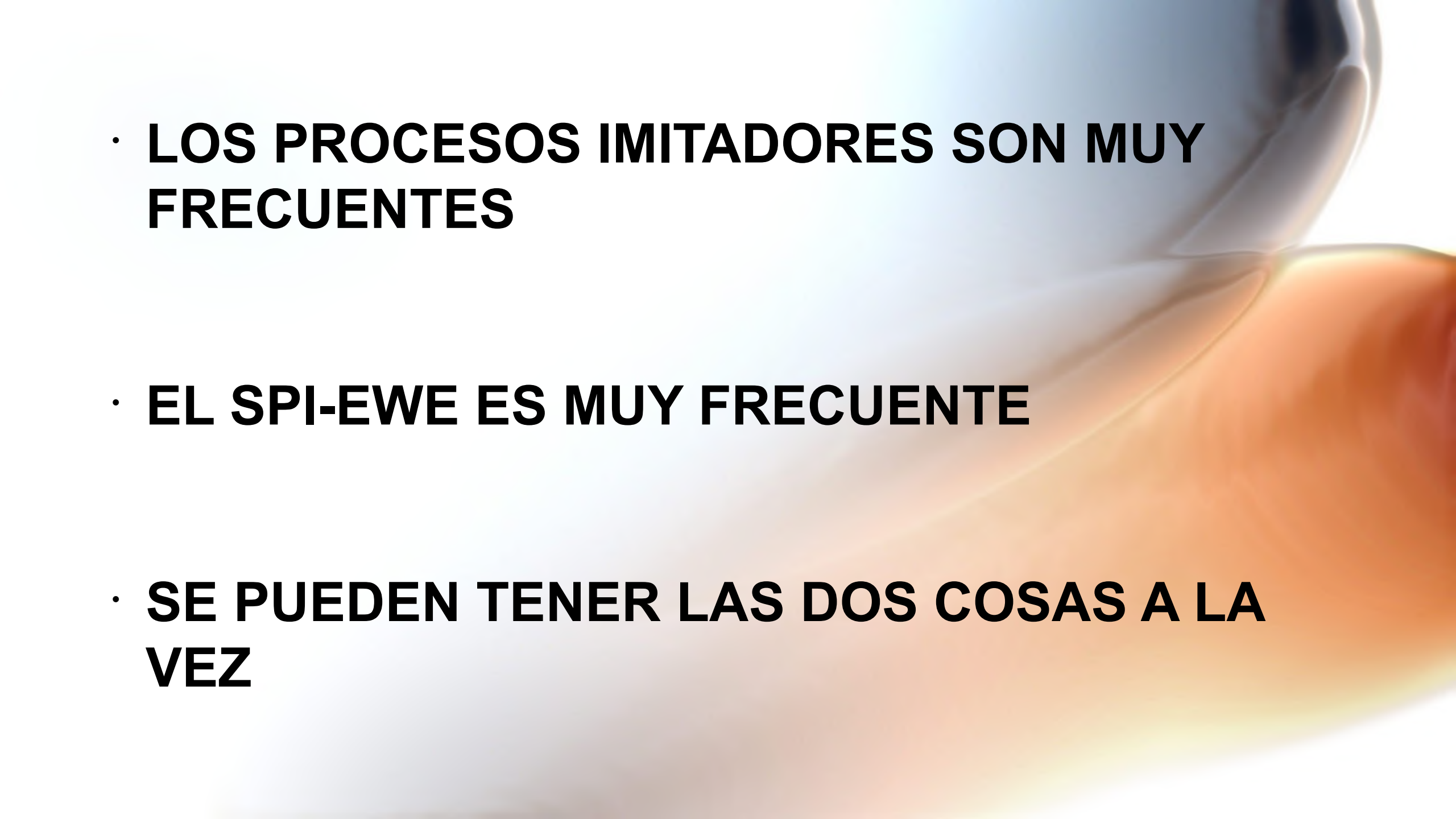
“IMITADORES” DEL SPI-EWE ,

Los cuatro procesos que con más frecuentemente son mimetizadores del SPI-EWE en adultos son

Los calambres musculares

La incomodidad posicional

- ❖ **Las neuropatías periféricas**
- ❖ **Las radiculopatías lumbosacras**

- 
- **LOS PROCESOS IMITADORES SON MUY FRECUENTES**
 - **EL SPI-EWE ES MUY FRECUENTE**
 - **SE PUEDEN TENER LAS DOS COSAS A LA VEZ**

OTRAS COSAS QUE APARECEN EN EL SPI-EWE

- **PRESENCIA DE MOVIMIENTOS PERIÓDICOS DE PIERNAS**

Aparecen durante el sueño (MPPS) y/o durante los periodos de vigilia (MPPV)

No son imprescindibles para el diagnóstico, aunque son muy frecuentes

- **TRASTORNO DEL SUEÑO**

Es una de las causas más frecuentes, si no la que más, de que el afectado acuda al médico, *por su carácter angustioso*

La privación crónica de sueño en el SPI-EWE es una causa primaria de alteración de la calidad de vida y de problemas de salud .

- **AUSENCIA DE NIVEL ESPERADO DE SOMNOLENCIA DIURNA**

El SPI puede comenzar a cualquier edad, aunque la media de edad de inicio de los síntomas es de 27,2 años



A medida que ~~aumenta la edad,~~ aumenta la prevalencia (en mayores de 65 años, del 10 al 35%)

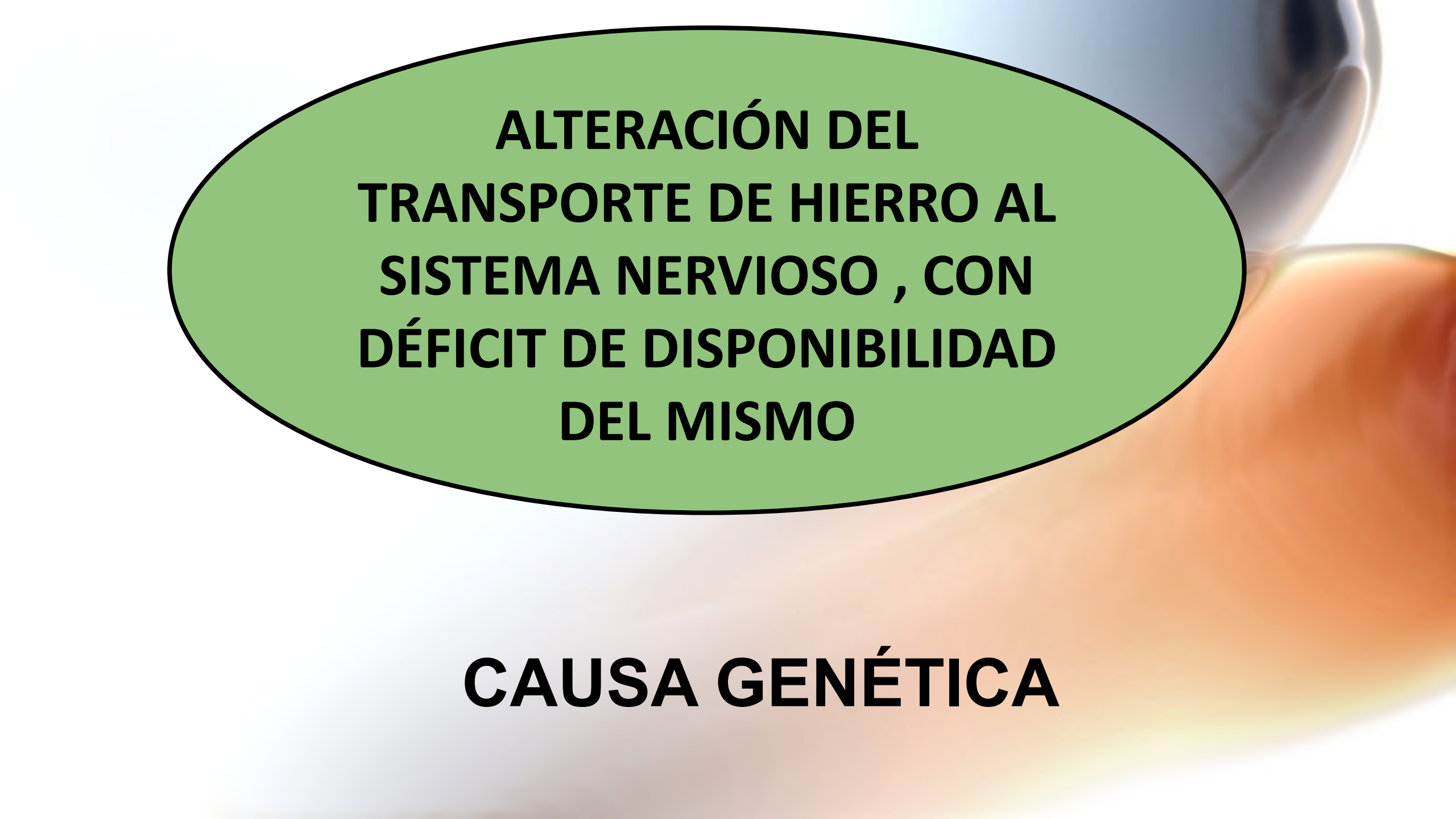
CAUSAS DEL SPI-EWE

FACTORES GENÉTICOS

Cuando existe un familiar de primer grado afectado, el riesgo de padecer la enfermedad de 6 a 7 veces superior al resto de la población y los síntomas aparecen muchos años antes de lo habitual.

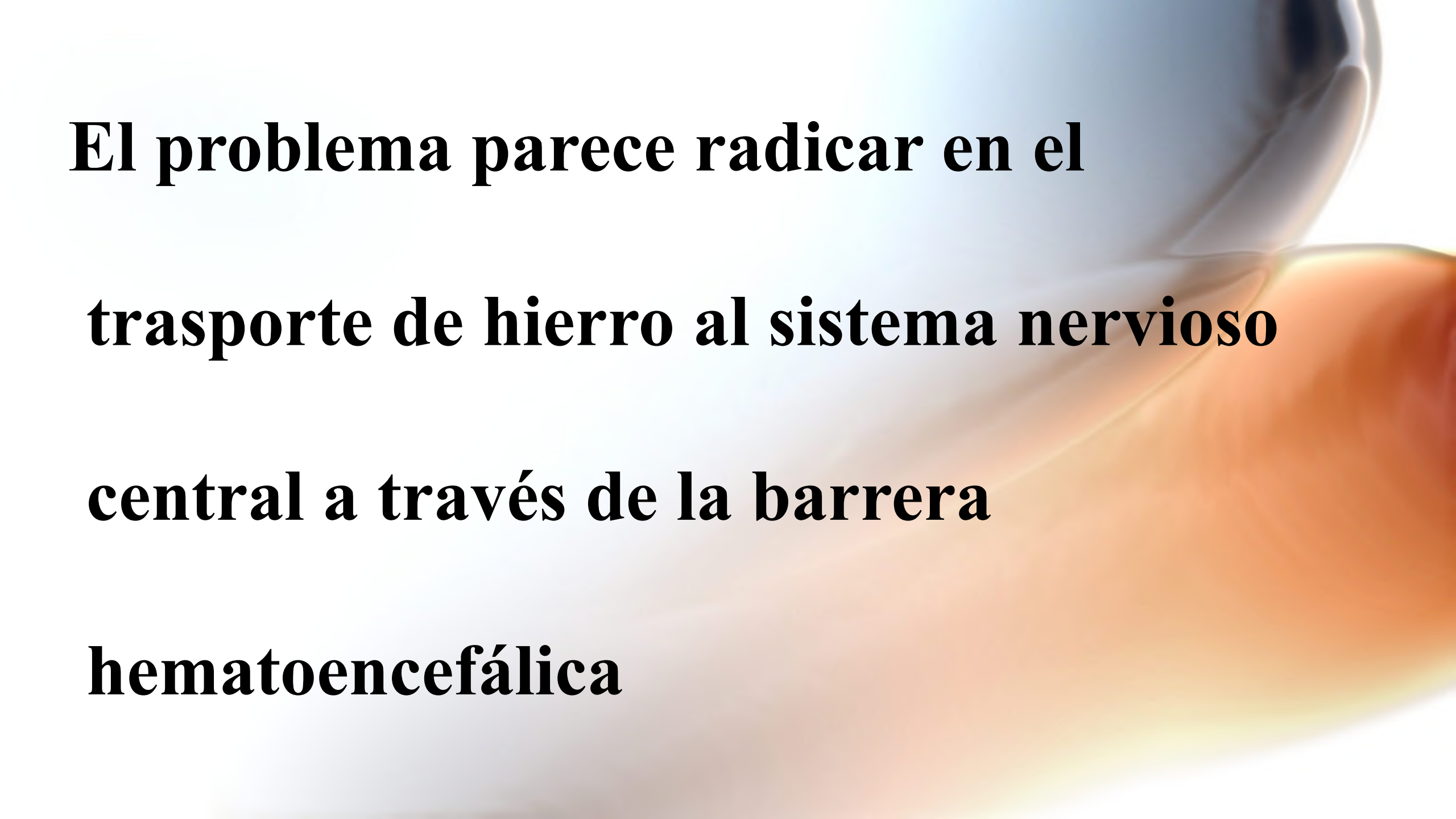
ENTIDAD POLIGÉNICA

- Varios genes asociados a la vez
- MEIS1
- BTBD9 se relaciona fundamentalmente con la presencia de movimientos periódicos, más que con la presencia de la sensación desagradable que obliga a mover las piernas

A glass of orange juice is shown on the right side of the image, partially cut off. The juice is a vibrant orange color. In the center-left, there is a green oval with a black border containing text.

**ALTERACIÓN DEL
TRANSPORTE DE HIERRO AL
SISTEMA NERVIOSO , CON
DÉFICIT DE DISPONIBILIDAD
DEL MISMO**

CAUSA GENÉTICA



**El problema parece radicar en el
trasporte de hierro al sistema nervioso
central a través de la barrera
hematoencefálica**

**ALTERACIÓN DEL
METABOLISMO Y
FUNCIONAMIENTO DE
SUSTANCIAS DEL SISTEMA
NERVIOSO**

DOPAMINA

GLUTAMATO

ADENOSINA

GABA

DOPAMINA

Se cree que hay incremento en la síntesis dopaminérgica en pacientes con SPI

Hiperactividad dopaminérgica de día: compensa

Por la tarde-noche, la síntesis de dopamina disminuye de forma fisiológica: no se compensa lo suficiente y **aparecen síntomas**

OTROS NEUROTRANSMISORES

- Glutamato y adenosina están relacionadas con la alternancia de vigilia y sueño
- Hiperactividad del glutamato e Hipoactividad de adenosina (relación también con el hierro cerebral)
- Puede ser la causa de la HIPERVIGILIA en el SPI-EWE



**ALTERACIONES EN LA
MICROBIOTA
INTESTINAL**

¿CAUSA O CONSECUENCIA?

CAUSAS “SECUNDARIAS”

- **SI LA CARGA GENÉTICA ES ALTA, APARECE LA ENFERMEDAD SIN NADA QUE LO PROVOQUE Y A EDADES MÁS TEMPRANAS**
- **SI LA CARGA GENÉTICA ES MENOS ALTA, APARECEN A VECES CON DESENCADENANTES Y A EDADES MÁS TARDÍAS**

DÉFICIT DE HIERRO EN SANGRE

INSUFICIENCIA RENAL AVANZADA

EVITAR-SUPRIMIR EN LO POSIBLE MEDICAMENTOS QUE EMPEOREN Y/O DESENCADENEN LA ENFERMEDAD

ANTIDEPRESIVOS

ANTIISTAMÍNICOS SEDANTES

ANITINAUSEAS Y ANTIGASES, ANTIVÉRTIGOS

NEUROLEPTICOS-ANTIPSIÓTICOS. LITIO

ALGUNOS ANTIHIPERTENSIVOS (“OL” E “INO”)

TRATAMIENTO DEL SPI-EWE

- **NO FARMACOLÓGICO**
- **FARMACOLOGICO**

MEDIDAS NO MEDICAMENTOSAS



Medidas de higiene adecuada de sueño, con horarios regulares.



Alivio de síntomas: Baños fríos o calientes, masaje de piernas, técnicas de relajación, ejercicio físico moderado de piernas a media tarde (nunca nocturno tardío, nunca extenuante o muy leve). Estas medidas pueden ayudar en algunos casos a mejorar los síntomas, pero no suelen ser suficientes en casos moderados y graves



Eliminar factores que puedan inducir SPI-EWE (si es posible): fármacos potenciadores, cafeína en exceso y alcohol después de las 6 de la tarde, nicotina nocturna, estupefacientes



Realización de actividades que ejerciten la alerta mental en momentos del día sintomáticos, como crucigramas, ajedrez, pasatiempos, puzzles, dibujo-pintura...

TRATAMIENTO MEDICAMENTOSO

- **En casos con síntomas moderados o severos molestos durante 2 días a la semana o más**
- **Es sintomático, no curativo**
- **Dosis lo más bajas posibles durante el mayor tiempo posible**

**AGONISTAS
DOPAMINÉRGICOS**

**MODULADORES
ALFA 2 DELTA**

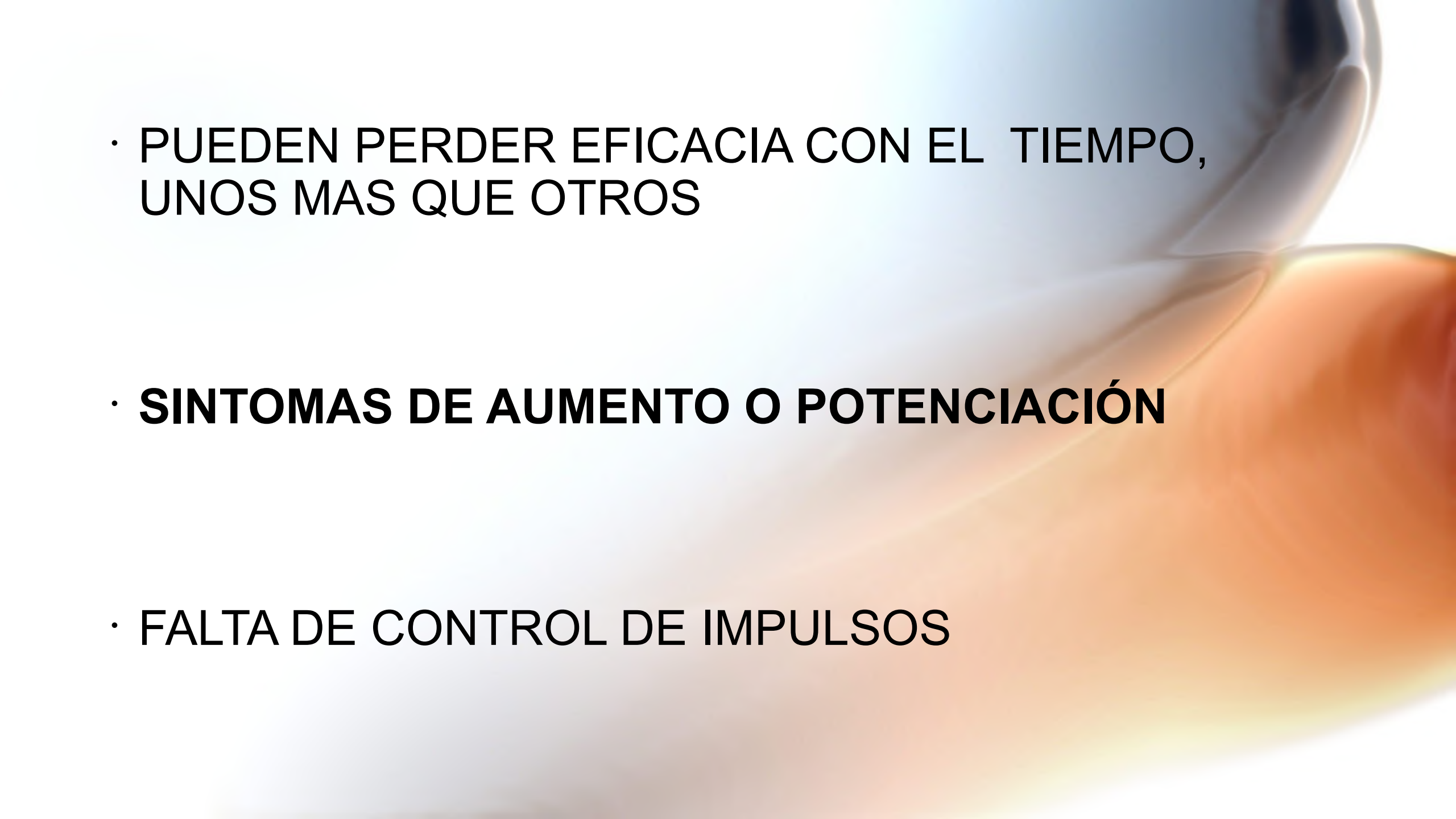
**OPIÁCEOS
(EN CASOS
CONCRETOS Y
EXTREMOS)**

**SIEMPRE TRATAMIENTO MEDICAMENTOSO POR
UN ESPECIALISTA CON EXPERIENCIA EN LA
ENFERMEDAD**

**ES UNA ENFERMEDAD CRONICA, MUCHAS VECES
PARA TODA LA VIDA, PENSAR SIEMPRE EN EL LARGO
PLAZO A LA HORA DEL TRATAMIENTO
MEDICAMENTOSO**

AGONISTAS DOPAMINERGICOS

- **MUY EFICACES**
- **PROBLEMAS A LARGO PLAZO, MÁS SI SE MANEJAN INADECUADAMENTE**
- **HAN SIDO PRIMERA ELECCIÓN DURANTE MUCHO TIEMPO:
NOS LO ESTAMOS PENSANDO**

- 
- PUEDEN PERDER EFICACIA CON EL TIEMPO, UNOS MAS QUE OTROS
 - **SINTOMAS DE AUMENTO O POTENCIACIÓN**
 - FALTA DE CONTROL DE IMPULSOS

Que favorece los Síntomas de Aumento

- . **Dopaminérgicos a largo plazo**
- . **Dopaminérgicos por encima de las dosis recomendadas, cuanto más alta sea la dosis peor**
- . **Dopaminérgicos de liberación rápida o corta peor que los de liberación prolongada o sostenida**
- . **Ferritina por debajo de 75, cuanto más baja peor**
- . **Medicamentos adicionales que aumenten el SPI-EWE**
- . **Horarios de sueño irregulares**

En que consiste

Con dosis estables de dopaminérgicos y sin cambios de estilo de vida, de salud, o de nuevos medicamentos recientes para otras cosas , aparece:

- AUMENTO DE INTENSIDAD DE SINTOMAS
- AUMENTO DE FRECUENCIA Y DURACION DE SINTOMAS
- APARICION MAS TEMPRANA DE SINTOMAS (AL MENOS 2 HORAS ANTES)
- MAYOR ZONA CORPORAL CON SINTOMAS
- AL AUMENTAR DOSIS, SINTOMAS EMPEORAN
- AL DISMINUIR DOSIS, SINTOMAS MEJORAN

FALTA DE CONTROL IMPULSOS

- HIPERSEXUALIDAD
- JUEGO COMPULSIVO
- COMPRAS Y GASTOS COMPULSIVOS Y ABSURDOS
- IMPACIENCIA, FALTA DE CONTROL, FALTA DE REFLEXION EN COMPORTAMIENTOS

- EN PERSONAS QUE NO LO TENIAN, DESAPARECE AL SUSPENDER EL MEDICAMENTO

AGONISTAS DOPAMINERGICOS

- **PREFERIBLE** LIBERACION PROLONGADA A LIBERACION RÁPIDA
- DOSIS LO MAS BAJAS POSIBLES EL MAYOR TIEMPO POSIBLE
- NO SUPERAR **NUNCA** LAS DOSIS MAXIMAS DIARIAS RECOMENDADAS
- CUANTO MAS TARDE SE INICIEN MEJOR, SI SE PUEDE

- **ROTIGOTINA (Neupro parches transdermicos)**
 - 1 a 3 mg/día (liberación prolongada)
- **PRAMIPEXOL (Mirapexin, Oprymea)**
 - Liberacion rápida: 0.18 a 0.7 mg/día
 - Liberación prolongada: 0.26 a 0.78 mg/día
- **ROPINIROL (Requip, Adartrel)**
 - Liberación rápida: 0. 25 a 4 mg/día (mejor intentar no pasar de 2mg/día)
 - Liberación prolongada: 2 a 4 mg/día

MODULADORES ALFA 2 DELTA

- **ACTUALMENTE SE CONSIDERAN LOS DE PRIMERA ELECCIÓN, SIEMPRE QUE SEA POSIBLE Y SE TOLEREN**
- **GABAPENTINA** (NEURONTIN, GENERICOS): Mas inestable en sangre, menos potente, mejor tolerado
- **PREGABALINA** (LYRICA): Más potente y estable, peor tolerado
- **MIROGABALINA**: En experimentación, no esta en mercado, mas potente que pregabalina, mejor tolerancia

VENTAJAS DE LOS MODULADORES ALFA2 DELTA

- No provocan síntomas de aumento o potenciación
- No provocan déficit de control de impulsos
- Sirven para aliviar el dolor neuropático en cuadros mixtos, que no son infrecuentes

INCONVENIENTES

- Peor tolerados, especialmente la Pregabalina
- Pueden aumentar inestabilidad, mareos y vértigos en predispuestos
- No son aconsejables en arritmias cardíacas, mejor Gabapentina que Pregabalina
- Engordan, no indicados en sobrepeso ni apnea del sueño
- Si se han usado dopaminérgicos a largo plazo, su eficacia es relativa, más débil

CUANDO USARLOS

- Siempre que se pueda y se toleren
- Especialmente en gente joven o con muchos años esperados de enfermedad, ganamos tiempo sin dopaminérgicos

OPIACEOS

- **TARGIN: OXICODONA/NALOXONA**
- **CASOS ESPECIALES, PROBLEMA DE DEPENDENCIA**

NOVEDADES FARMACOLÓGICAS

- ACCION SOBRE GLUTAMATO: **PERAMPANEL** (Fycompa)
- ACCIÓN SOBRE LA ADENOSINA: **FARMACO ANTICOAGULANTE**

TRATAMIENTOS NOVEDOSOS PROMETEDORES

- **HIERRO INTRAVENOSO A ALTAS DOSIS (1-2 DOSIS) EN INFUSION LENTA**
- **ESTIMULACION MAGNÉTICA TRANCRANEAL REPETITIVA** 