ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России

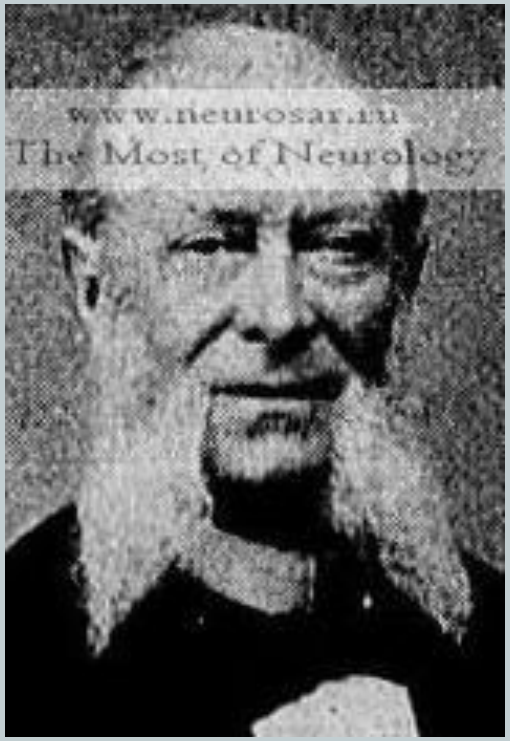
НАРКОЛЕПСИЯ

Автор: Валентович Валерия Владимировна 1.5.11А

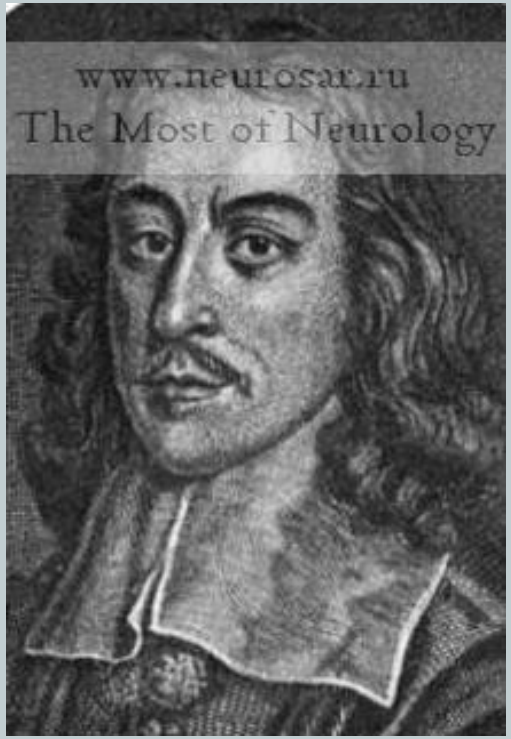
Куратор: к.м.н., доцент Чуканова Анна Сергеевна

ОПРЕДЕЛЕНИЕ

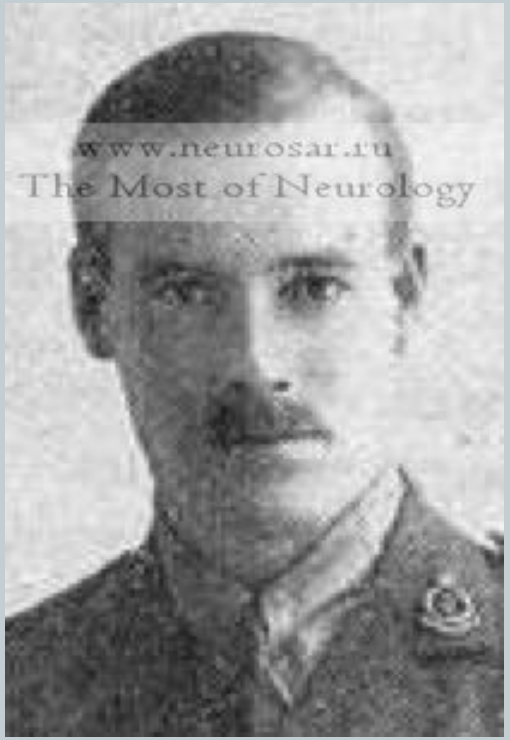
- Нарколепсия (с греч. – «взятие в оцепенение») является формой гиперсомнии и определяется как заболевание неизвестной этиологии, характеризующееся чрезмерной дневной сонливостью, плохим качеством ночного сна, катаплексией и патологическими проявлениями быстрого сна у бодрствующего человека.



Jean-Baptiste-Edouard Gelineau (1828-1906)



Thomas Willis (1621-1675)



William John Adie (1886-1935)

http://www.neurosar.ru/желино-болезнь/

РАСПРОСТРАНЁННОСТЬ

- Распространённость нарколепсии в популяции составляет 0,03–0,16%.
- В США распространенность нарколепсии составляет 0,5–1 на 1000 жителей.
- Самая высокая распространенность в Японии (1 на 600 человек).
- Самая низкая – в Израиле (1 на 500000 жителей).
- В странах СНГ эпидемиологические данные по нарколепсии отсутствуют (вероятно, в связи с недостатком опыта диагностики).

МКБ-10

Табл. 1. Клинические формы нарколепсии согласно международным классификациям с кодами МКБ-10 и МКРС-2

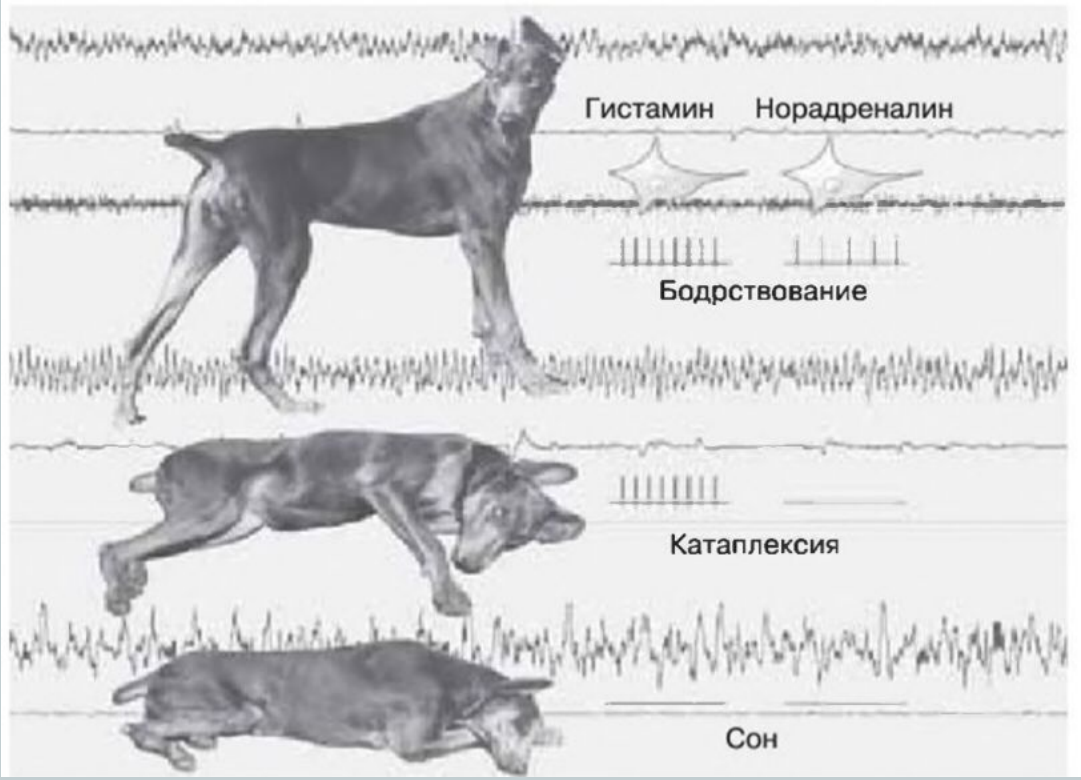
Англоязычный термин	Русскоязычный термин	Код МКБ-10	Код МКРС-2
Narcolepsy with cataplexy	Нарколепсия с катаплексией	G47.41	347.01
Narcolepsy without cataplexy	Нарколепсия без катаплексии	G47.42	347.02
Narcolepsy due to medical condition	Вторичная нарколепсия	G47.43	347.10
Narcolepsy unspecified	Нарколепсия неясного генеза	G47.40	347.00

СОВРЕМЕННЫЕ ПРЕДСТАВЛЕНИЯ О НАРКОЛЕПСИИ С ОПИСАНИЕМ КЛИНИЧЕСКОГО НАБЛЮДЕНИЯ Ремизевич Р.С., Курасов Е.С.

ЭТИОЛОГИЯ

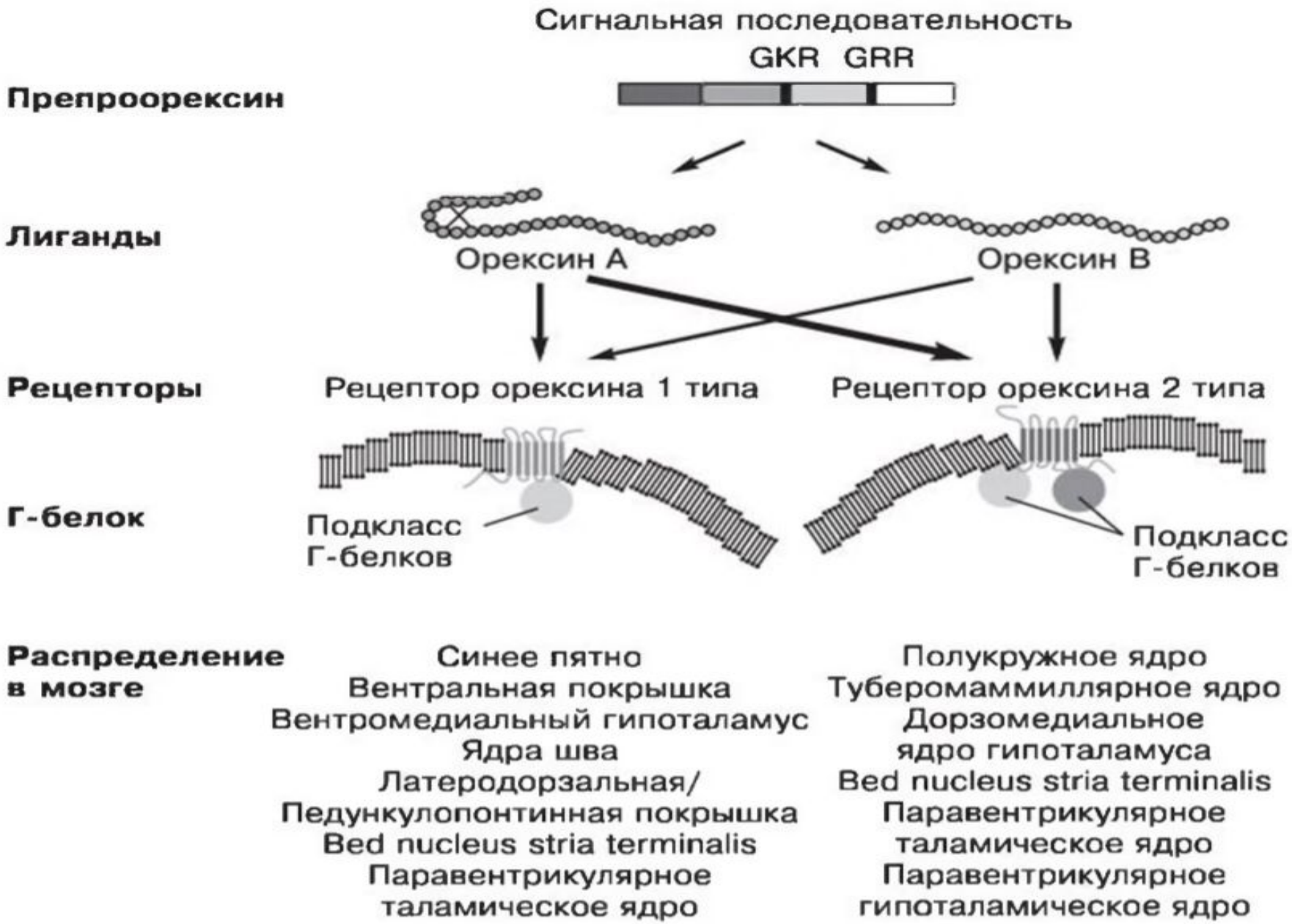
- Аутосомно-доминантная мутация в гене HCRT, кодирующем белок-предшественник гипоталамического нейропептида
- Орексин-лигандная недостаточность
- Дегенерация орексиновых нейронов
- Мутация гена препрогипокретина (предшественника орексина)

ПАТОГЕНЕЗ

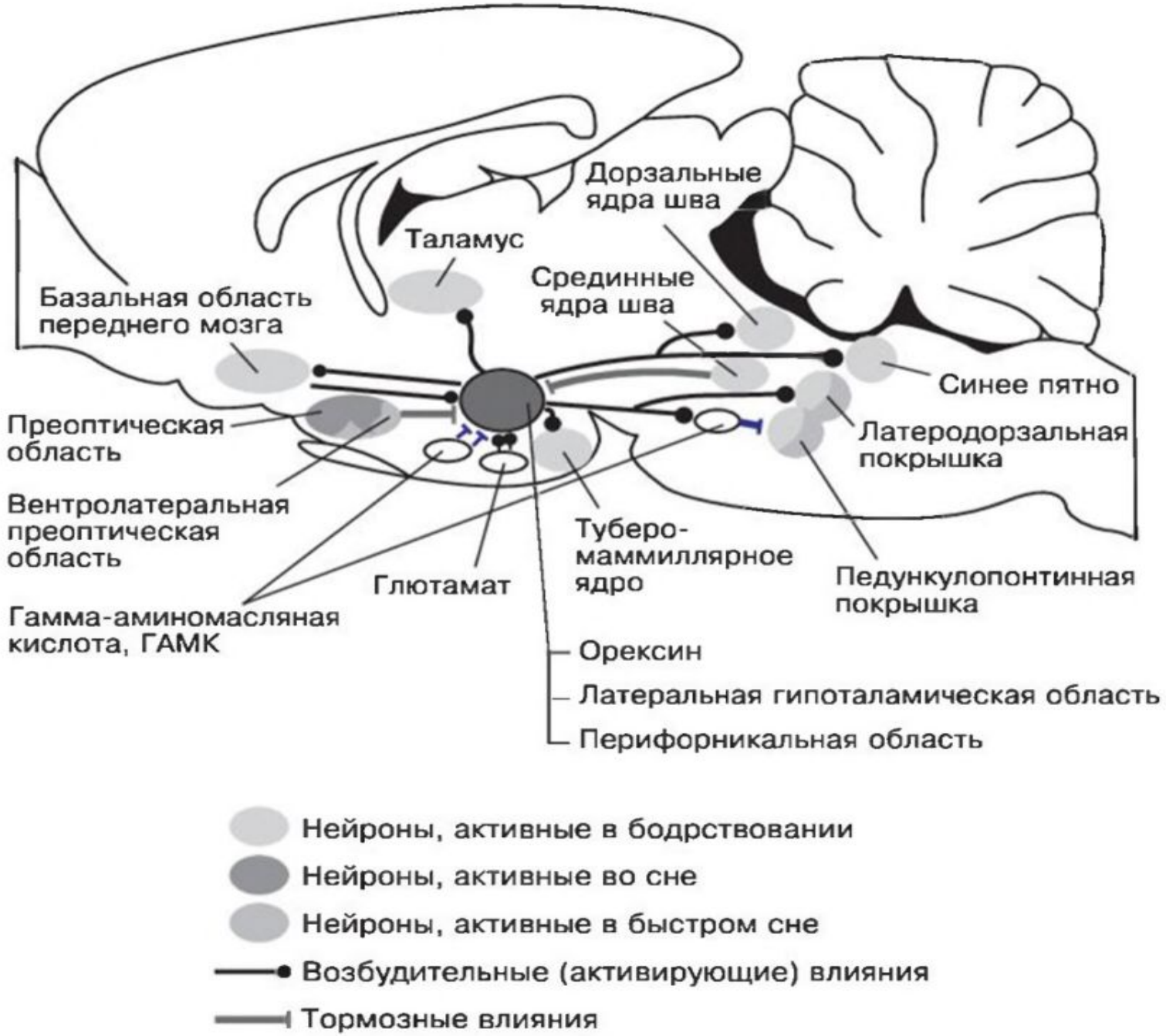


Торможение норадренергических нейронов и усиление активности тормозных глицинергических и ГАМК-ергических нейронах — представляет собой тот механизм, который выключает мышечный тонус во время быстрого сна и приступов нарколепсии.

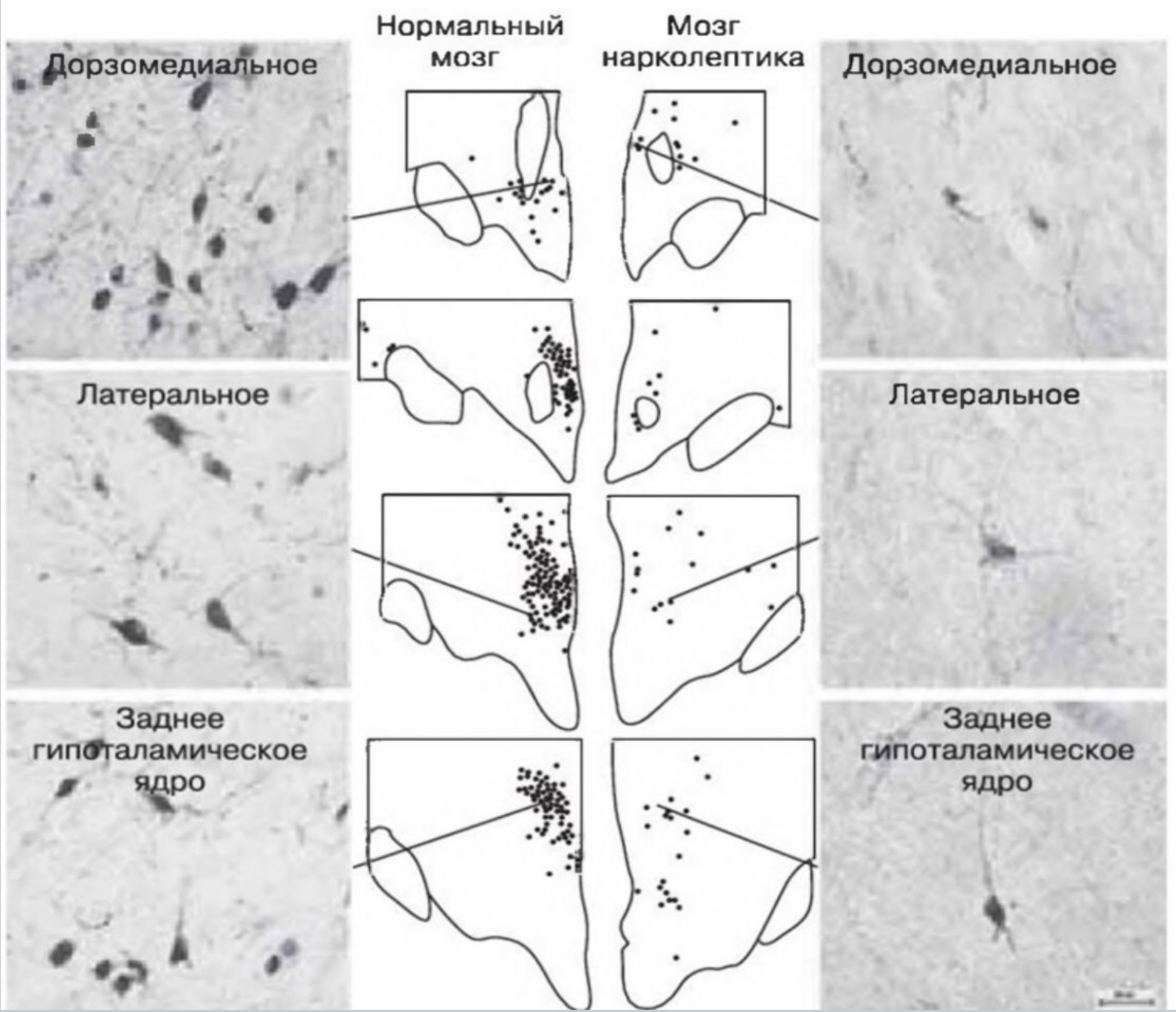
В. М. Ковальзон «Основы сомнологии», глава 3. 2012.



В. М. Ковальзон «Основы сомнологии», глава 3. 2012.



В. М. Ковальзон «Основы сомнологии», глава 3. 2012.



В. М. Ковальзон «Основы сомнологии», глава 3. 2012.

КЛАССИФИКАЦИЯ

- Согласно Международной классификации расстройств сна третьего пересмотра (2014), выделяют:

1) Нарколепсию первого типа (с катаплексией)
2) Нарколепсию второго типа (без катаплексии)

- Классификация заболевания, представленная в Диагностическом и статистическом руководстве по психическим расстройствам (Diagnostic and Statistical Manual of Mental Disorders – DSM-5, 2013):

1) нарколепсия без катаплексии с дефицитом гипокретина
2) нарколепсия с катаплексией без дефицита гипокретина
3) аутосомно-доминантная мозжечковая атаксия, глухота и нарколепсия
4) аутосомно-доминантная нарколепсия, ожирение и сахарный диабет второго типа
5) вторичная нарколепсия вследствие других заболеваний

КЛИНИКА

•Дебют чаще в возрасте 15—25 лет.

• Дневная сонливость с императивными приступами засыпания. Приступы нарколепсии ("сонные атаки") продолжаются около 15 мин.

•Приступы катаплексии (потери мышечного тонуса, чаще на фоне эмоций). Катаплексия пробуждения и засыпания.

• Во время засыпания характерны гипнагогические галлюцинации (сноподобные видения), снижение мышечного тонуса, иногда отмечаются двигательные автоматизмы — больной совершает повторяющиеся стереотипные движения, не реагируя при этом на внешние стимулы. Возможно возникновение паралича сна.

• Просыпается самостоятельно, чувствует себя отдохнувшими в течение приблизительно 2 ч.

• В дальнейшем и между при ступами больной может быть невнимательным, вялым, безынициативным.

• Ночной сон нарушается частыми пробуждениями, сопровождается различными формами парасомнии.

СТЕПЕНИ ТЯЖЕСТИ НАРКОЛЕПСИИ

Классификация нарколепсии по степени тяжести

Степень	Характеристика
Легкая	Легкая сонливость, сопровождаемая засыпанием только во время отдыха или в случае снижения концентрации внимания. Приводит к незначительным нарушениям социальной или профессиональной деятельности. По данным МТЛС, латентность сна составляет от 10 до 15 минут. Приступы катаплексии наблюдаются реже одного раза в неделю. Уровень сонливости по Эпвортской шкале – 10–12 баллов
Средняя	Засыпание при очень легкой физической нагрузке, требующей умеренной концентрации внимания. Приводит к умеренным нарушениям социальной или профессиональной деятельности. По данным МТЛС, латентность составляет 5–10 минут. Приступы катаплексии имеют место как минимум один раз в неделю. Уровень сонливости по Эпвортской шкале – 13–17 баллов
Тяжелая	Засыпание во время физической деятельности, требующей легкой или умеренной концентрации внимания. Приводит к значительной социальной и профессиональной дезадаптации. По данным МТЛС, латентность менее 5 минут. Приступы катаплексии отмечаются как минимум один раз в день. Уровень сонливости по Эпвортской шкале – 17 баллов и выше

Нарколепсия:современные представления о патофизиологиии методах лечения А.В. Захаров, Е.В. Хивинцева, И.Е. Повереннова, Т.В. Романова

ДИАГНОСТИКА

1) Клинические критерии:чрезмерная сонливость, возникающая почти ежедневно в течение по крайней мере трех месяцев, внезапная двусторонняя потеря мышечного тонуса, развивающаяся в ответ на интенсивные эмоции (катаплексия).

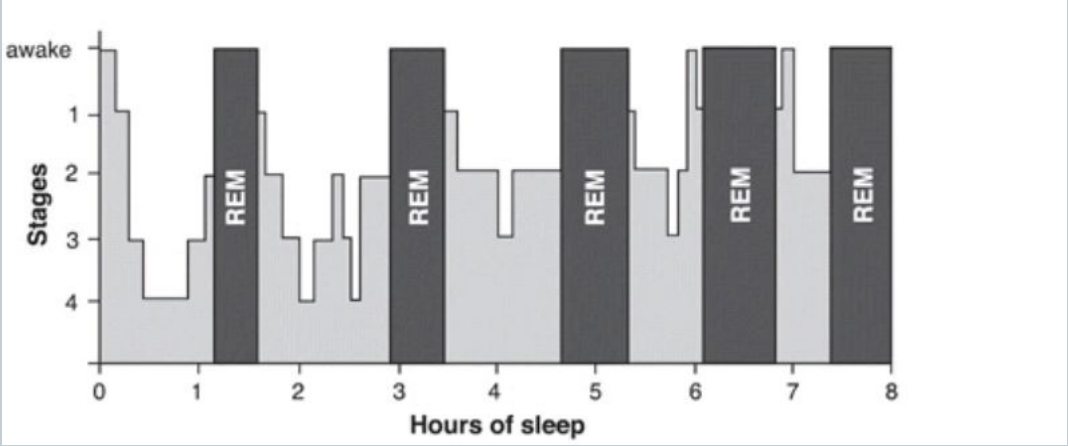
2) Множественный тест латентности сна (МТЛС).

3) Эпвортская шкала.

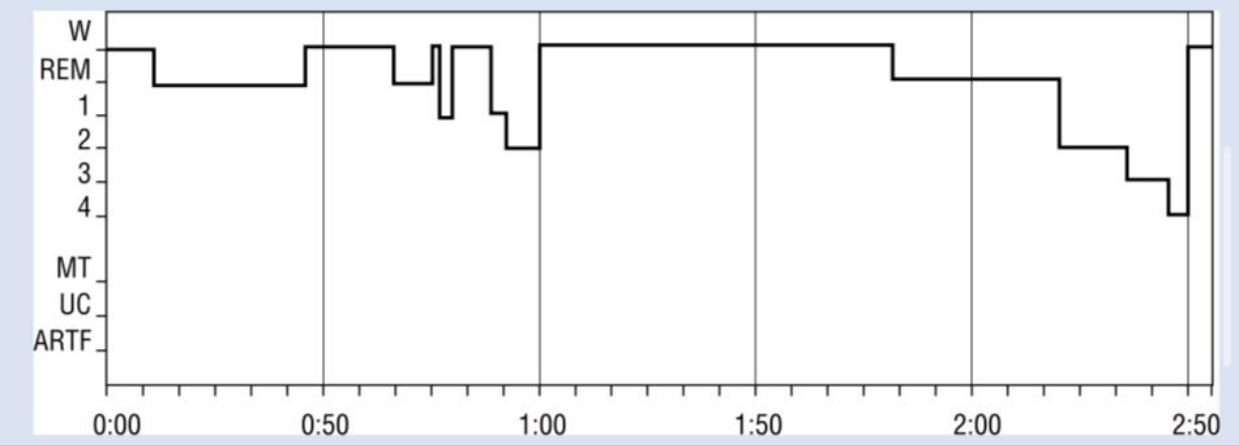
4) Полисомнография.

5) Тест поддержания бодрствования.

МНОЖЕСТВЕННЫЙ ТЕСТ ЛАТЕНТНОСТИ СНА (МТЛС)



Норма

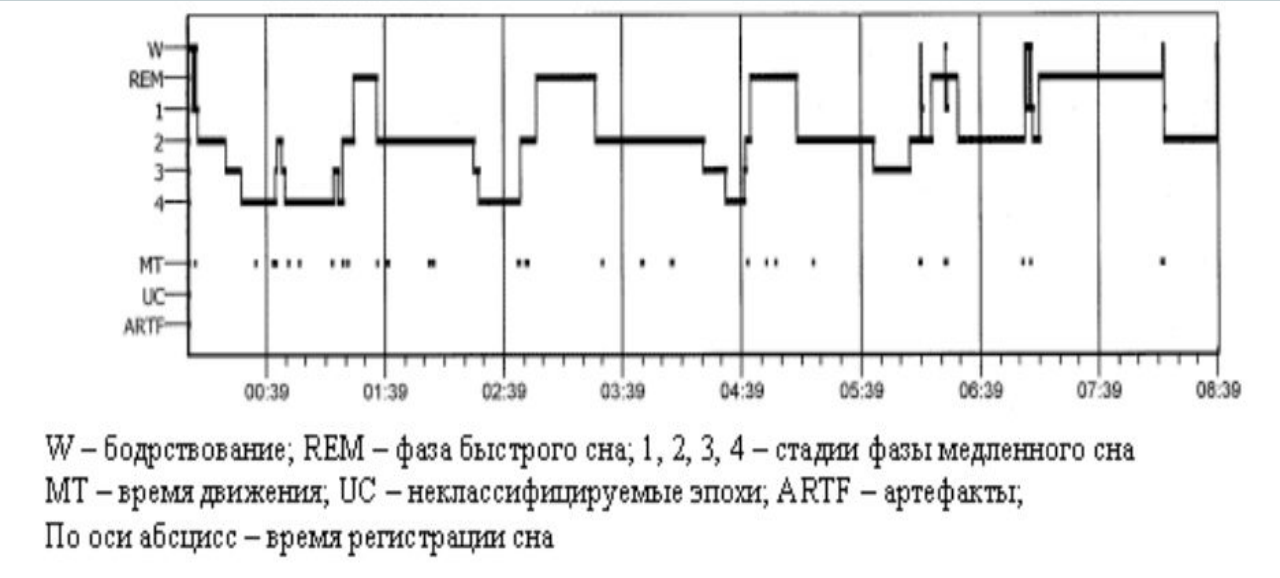


Нарколепсия

https://supersleep.ru/мтлс/

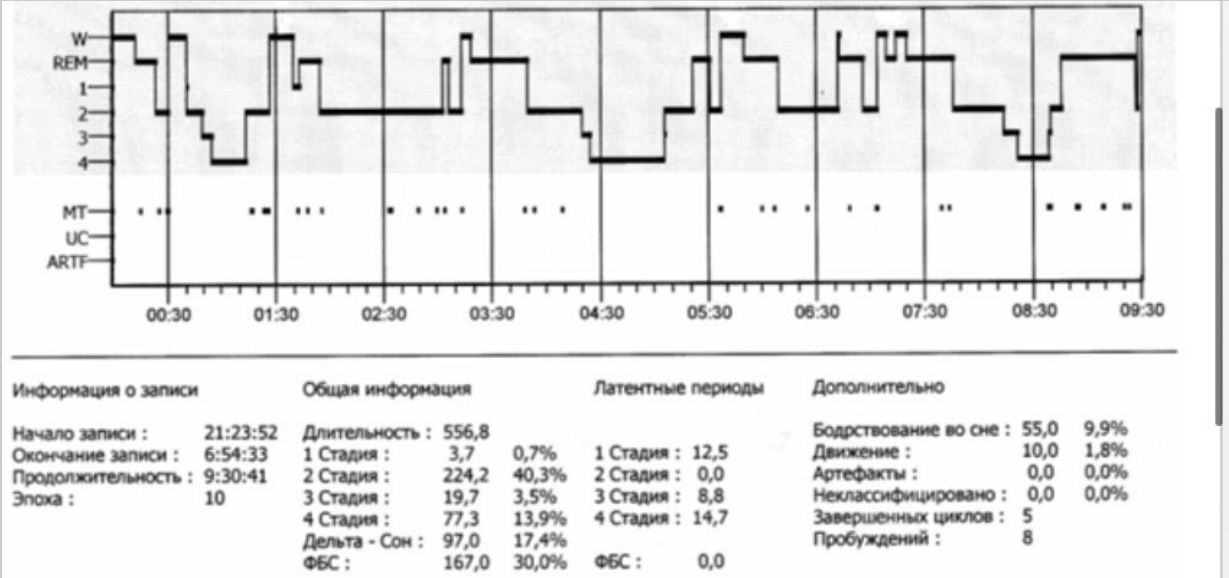
СОВРЕМЕННЫЕ ПРЕДСТАВЛЕНИЯ О НАРКОЛЕПСИИ С ОПИСАНИЕМ КЛИНИЧЕСКОГО НАБЛЮДЕНИЯ
Ремизевич Р.С., Курасов Е.С.

ПОЛИСОМНОГРАФИЯ



Норма

http://medsna.ru/o-sne/normalnyj-son/organizatsiya-sna/



Нарколепсия

http://medsna.ru/o-sne/narusheniya-sna/narkolepsiya/

EPWORTH SLEEPINESS SCALE (ESS)

Rate the chance that you would doze off during the following 8 routine daytime situations.

0 = Would never doze
1 = Slight chance of dozing
2 = Moderate chance of dozing
3 = High chance of dozing

Situation	Chance of dozing
Sitting and reading	
Watching TV	
Sitting, inactive in a public place (e.g. a theatre or a meeting)	
As a passenger in a car for an hour without a break	
Lying down to rest in the afternoon when circumstances permit	
Sitting and talking to someone	
Sitting quietly after a lunch without alcohol	
In a car, while stopped for a few minutes in the traffic	
Total	

Score:

0-10	Normal range
10-12	Borderline
12-24	Abnormal

http://www.sleepwellorthotics.com/screening-sleep-apnea-snoring/

ЛЕЧЕНИЕ (1)

Лечение дневной сонливости.

Препараты первой линии:

• Модафинил (психостимулирующее действие)

•Армодафилин

Препараты второй линии:

• Метилфенидат (является ингибитором обратного захвата НА и дофамина).

• Амфетамины (сочетание декстроамфетамина/амфетамина и декстроамфетамина/амфетамина сульфата).

ЛЕЧЕНИЕ (2)

Лечение катаплекии.

Препараты первой линии:

• Оксибутират натрия (Взаимодействует с пре- и постсинаптическими $ГАМК_A$ и $ГАМК_B$ рецепторами, изменяет функционирование Ca^{2+}, K^+ и Cl^- каналов, подавляет высвобождение тормозных медиаторов из пресинаптических окончаний и вызывает постсинаптическое торможение).

Препараты второй линии:

• СИОЗС с активирующим действием – флуоксетин 20–60 мг/сут и подобные ему препараты, венлафаксин 75–300 мг/сут, имипрамин 25–200 мг/сут, кломипрамин 25–200 мг/сут.

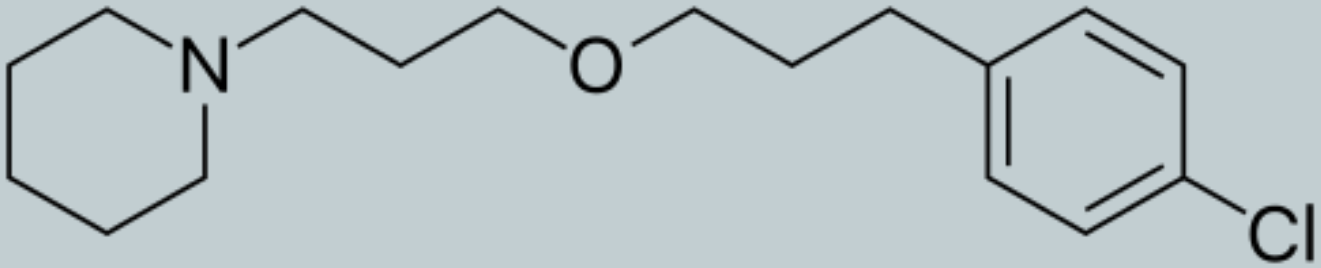
•Возможно применение антиконвульсантов, например карбамазепина в дозе 200–400 мг/сут.

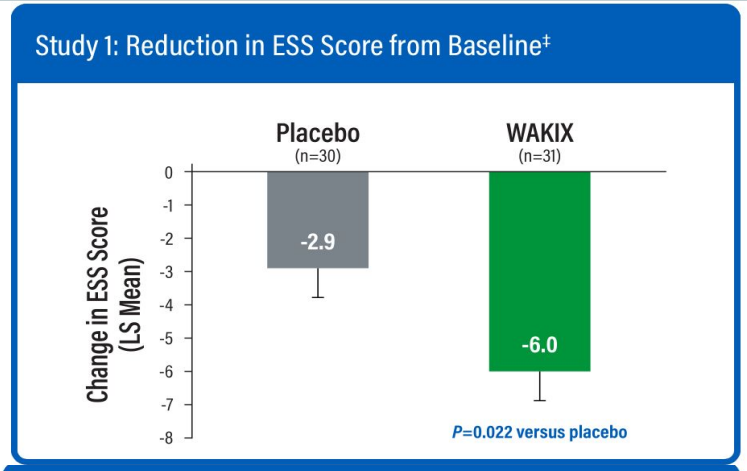
ЛЕЧЕНИЕ (3)

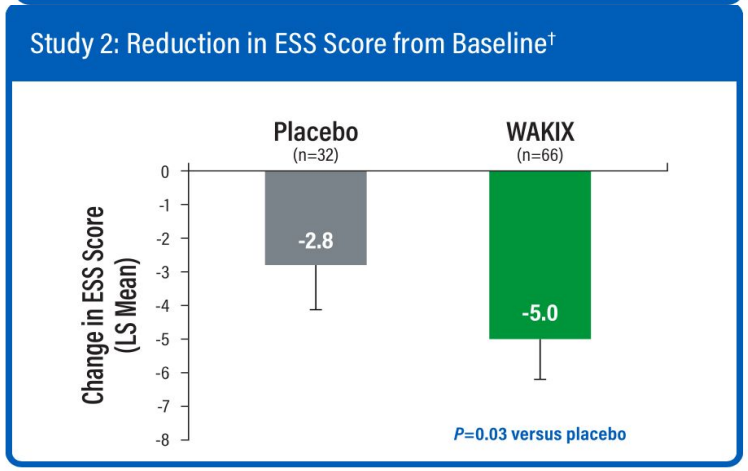
Купирования нарушения ночного сна:

- имидазопиридины (Золпидем) дозе 5–10 мг/сут
- циклопирролоны (Зопиклон) в дозе 7,5 мг/сут
- мелатонин в дозе 2–3 мг/сут

PITOLISANT







https://ru.qaz.wiki/wiki/Pitolisant

https://wakixhcp.com/dosing/

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

- Ремизевич Р.С., Курасов Е.С. СОВРЕМЕННЫЕ ПРЕДСТАВЛЕНИЯ О НАРКОЛЕПСИИ С ОПИСАНИЕМ КЛИНИЧЕСКОГО НАБЛЮДЕНИЯ, Вестник Национального медико-хирургического Центра им. Н.И. Пирогова 2013, т. 8, No 4.
- Нарколепсия:современные представления о патофизиологиии методах леченияА.В. Захаров, Е.В. Хивинцева, И.Е. Повереннова, Т.В. Романова. Неврология и психиатрия. Спецвыпуск «Сон и его расстройства 5» 2017.
- Стрыгин К. Н. «Современная рубрификация гиперсомний, их диагностика и лечение». Неврология и психиатрия. Спецвыпуск «Сон и его расстройства – 3»2015.
- https://wakixhcp.com/efficacy/
- В. М. Ковальзон «Основы сомнологии», глава 3. 2012.
- А.С.Никифоров, А.Н.Коновалов, Е.И.Гусев «Клиническая неврология в трех томах, том 1» 2002.
- А. М. Вейн «Бодрствование и сон» 1970.

СПАСИБО ЗА ВНИМАНИЕ