

Для коментарів чи іншого зворотного зв'язку заповніть форму:
[форма зворотного зв'язку щодо цієї версії настанови](#)

Версія цього документу для друку: <http://guidelines.moz.gov.ua/documents/2918?id=ebm00788&format=pdf>

Настанови на засадах доказової медицини.
Створені DUODECIM Medical Publications, Ltd.

Настанова 00788. Нарколепсія та інші гіперсомнії центрального походження

Автор: Christer Hublin
Редактор оригінального тексту: Sari Atula
Дата останнього оновлення: 2017-08-28

Основні положення

- Ці стани є дуже рідкісними причинами надмірної сонливості, але, тим не менше, їх слід виявляти, адже правильний діагноз та лікування можуть значно покращити майбутнє пацієнта.
- Зазвичай виникають в підлітковому чи ранньому дорослому віці і часто стають перешкодою для навчання та роботи.
- Лікування та спостереження слід проводити у спеціалізованих центрах.

Епідеміологія

- Поширеність нарколепсії з катаплексією серед дорослого населення Фінляндії становить 0,026%. Згідно з даними літератури, нарколепсія без катаплексії може бути майже такою ж поширеною. Симптоматична нарколепсія (нарколепсія внаслідок іншого захворювання) є дуже рідкісною.

Коментар експерта. В Україні доступної статистики немає

- Після кампанії з вакцинації Pandemrix® 2010 року діагностика випадків нарколепсії серед дітей та підлітків у Фінляндії зростає більш, ніж у 10 разів порівняно з попередніми роками. Зараз частота

повертається до попередніх рівнів. Також серед вакцинованих осіб віком від 20 до 64 років ризик розвитку нарколепсії збільшився у 3–5 разів порівняно з невакцинованими особами. Згідно з поточними оцінками, ризик розвитку нарколепсії був підвищеним протягом двох років після вакцинації, в Швеції схожа ситуація.

- Існують обмежені дані про частоту інших гіперсомній, але принаймні їх класичні форми зустрічаються рідше, ніж нарколепсія.

Сонливість та надмірна сонливість

- Деякий ступінь денної сонливості є поширеним симптомом: один з десяти фінів переживає його щодня або майже щодня, і в більшості випадків причина не пов'язана із станом здоров'я.
- Сонливість стає надмірною, коли вона виникає щодня або майже щодня в ситуаціях, які потребують певного ступеня фізичної активності та/або зосередженості.
- Звичайні причини включають: депривацію сну (особливо у тих, хто має успадковану схильність потребувати тривалого сну), неадекватну гігієну сну, прийом деяких препаратів, використання токсичних речовин, позмінну роботу, іншу нерегулярність циклу сон-неспанння або зміщення фаз сну.
- Найпоширенішими захворюваннями, що пов'язані з гіперсомніями є психіатричні розлади (наприклад, депресія), порушення дихання під час сну (наприклад, синдром апное сну) і рухові розлади, пов'язані зі сном (наприклад, синдром неспокійних ніг).
- Гіперсомнії центрального походження більше характеризуються відчуттям втоми, тобто вони не пов'язані з підвищеною схильністю до засинання.

Нарколепсія

- Надмірна втома (сонливість) є одним із основних симптомів нарколепсії: бадьорість коливається у межах циклів, що тривають по кілька годин, і пацієнт засинає у незвичних ситуаціях щодня або майже щодня. Сонливість нарколептиків порівнюють з відчуттям, яке виникне у здорової людини, що не спала впродовж 2–3 днів.

- Засинанню зазвичай передує підвищена втома. Інколи пацієнт здатний відтермінувати засинання, наприклад, свідомо борючись зі сном або за допомогою ходьби. Після досить короткого періоду сну (< 30 хвилин) пацієнт, як правило, прокидається бадьорим.
- Заснути в положенні стоячи, або при мінімальних подразниках зовнішнього середовища цілком очікувано, однак типовою ознакою нарколепсії є засинання пацієнта в непередбачуваних ситуаціях (наприклад, під час ходьби чи споживання їжі), коли здорова людина не засне, незважаючи на втому.
- Ще одним основним симптомом класичної форми (тип 1) нарколепсії є катаплексія, що означає втрату м'язового тонусу, яка, як правило, спричиняється сильними (позитивними) емоціями і яка поєднується із втратою сухожилкових рефлексів. обов'язковою ознакою цього типу є недостатність гіпокретину (орексину).
 - Катаплексія може бути частковою (наприклад, посмикування лицевих м'язів, знижена сила м'язів шиї і/або верхніх кінцівок), або може призвести до повної втрати тонусу скелетних м'язів, що призводить до падіння. Втрата сили зазвичай є поступовою, пацієнт себе рідко травмує.
 - Напад катаплексії зазвичай триває від кількох секунд до хвилин, але у деяких пацієнтів може тривати значно довше. Частота нападів може бути різною: від кількох за все життя до десятків щоденно.
 - Складно диференціювати легку катаплексію від нормальних відчуттів, які виникають у здорових осіб, наприклад, після інтенсивного сміху.
- При нарколепсії 2 типу немає ні катаплексії, ні недостатності гіпокретину.
- Більшість пацієнтів скаржаться на порушений нічний сон.
- Параліч сну та жахливі галюцинації, пов'язані із засинанням або пробудженням, є поширеними, але їх поява дуже відрізняється у різних осіб.
- Поширені парасомнії, у чверті пацієнтів розвивається апное під час сну.
- Поширені депресія та ожиріння з супутніми проблемами зі здоров'ям.

Ідіопатична гіперсомнія

- Ідіопатична гіперсомнія є діагнозом виключення, і її можна діагностувати у тих пацієнтів з надмірною сонливістю, чії результати всебічних неврологічних, психіатричних та інших обстежень, крім множинного тесту латентності до сну, є нормальними.
- Наступні ознаки зазвичай допомагають диференціювати цей стан від нарколепсії (без катаплексії):
 - нічний сон є безперервний, і в типовому випадку явно довший, ніж нормальний
 - при пробудженні (також після дрімання вдень) пацієнт сонний або дезорієнтований ("сонне сп'яніння")
 - пацієнт з гіперсомнією часто не відчуває себе повністю пробудженим впродовж усього дня, в той час як у пацієнта з нарколепсією є фази бадьорості (особливо після короткого дрімання), незважаючи на сильну різницю рівня останньої.
 - необхідність заснути в денний час не є аж такою непереборною, як при нарколепсії, і періоди сну є тривалішими (> 1 годину).
- При ідіопатичній гіперсомнії (класичній, полісимптомній) тривалість основної фази нічного сну зазвичай становить від 12 до 14 годин.

Періодичні гіперсомнії

- Характеризуються епізодами надмірної втоми (сонливості), яка виникає хоча б раз на рік, і триває від 2 днів до 4 тижнів. Між симптоматичними епізодами функціональні можливості пацієнта є нормальними.
- Пацієнт може спати до 18 годин із 24.
- Найвідоміша періодична гіперсомнія — це полісимптомний тип (синдром Клейна-Левіна), який може проявлятися разом із дезорієнтацією, агресією, гіперсексуальністю та компульсивним переїданням.

Діагностика

- У спеціалізованій сомнологічній клініці.
- Діагноз зазвичай базується на полісомнографії (ПСГ) та множинному тесті латентності до сну, який виконують наступного дня після ПСГ.

- Також можна діагностувати нарколепсію без дослідження сну, якщо визначити наявність дефіциту гіпокретину (орексину) в спинномозковій рідині.
- Нарколепсія та ідіопатична гіперсомнія є складними діагнозами, які зазвичай означають пожиттєве лікування і можуть вимагати, наприклад, зміни місця роботи.

Лікування [доказ 04773 | D]

Нарколепсія

- Початок та моніторинг лікування повинні бути зосереджені у сомнологічних клініках.
- Немедикаментозні методи лікування включають
 - регулярний ритм сну-неспаня
 - дрімати протягом 10–20 хвилин (один або кілька разів при нарколепсії)
 - утримуватись від активності у періоди мінімальної концентрації уваги
 - уникати ситуацій, які, як відомо, є тригерами
 - фізична активність
 - уникати ожиріння
 - дієта (часовий режим, споживання малої кількості кофеїну та вуглеводів; особливо при нарколепсії)
 - уникати дій, що можуть спровокувати нещасний випадок
 - інформувати пацієнта, членів сім'ї та колег
 - поради щодо професійної діяльності
 - психотерапія підтримки за показаннями
 - різноманітні асоціації пацієнтів.
- В даний час рекомендовані препаратами вибору для початку лікування є модафініл (стимулятор пробудження) і оксипутират натрію (лікування катаплексії у дорослих). Умови відшкодування регулюються національними правилами. Використання модафінілу повинно обмежуватися підтвердженими випадками нарколепсії.

Коментар експерта. Лікарський засіб модафініл станом на 05.02.2019 в Україні не зареєстровано. Згідно з інструкцією для

медичного застосування натрію оксibuтират, зареєстрований в Україні, не призначається при катаплексії

- Звичайне лікування складається з
 - амфетамінів та подібних стимуляторів для запобігання втоми та засинання
 - трициклічних антидепресантів при катаплексії, параліч сну та гіпнагогічних галюцинаціях, але є небагато контрольованих досліджень цих засобів, і, відповідно до поточних вимог, відшкодування може бути недоступним.

Ідіопатична гіперсомнія

- Лікування ідіопатичної гіперсомнії включає ті самі стимулятори, що застосовувались при нарколепсії, але на основі клінічного досвіду та кількох рідкісних публікацій, їхня ефективність загалом є слабкою.
- Дрімання, зазвичай, не підходить як лікувальний засіб через його тривалість (часто години) і сильну втому, що виникає опісля.

Здатність працювати і функціонувати

- На підставі клінічного досвіду тяжкість симптомів значно відрізняється в кожного пацієнта, як і здатність пацієнтів пристосовуватися до обмежень, які пов'язані з їхнім станом.
- У найкращому випадку симптоми легкі, а функціональні можливості пацієнта не сильно відрізняються від норми. У найгіршому — симптоми можуть суттєво зменшувати функціональну спроможність пацієнтів, які лише періодично знаходяться на нормальному рівні, протягом кількох годин, та з епізодами засинання або дрімання після цього.
- Згідно з клінічним досвідом, порушення функціональної спроможності у більшості дорослих осіб різняться від пацієнта до пацієнта, і коливається від легкого до помірного. Пацієнт з нарколепсією може нормально справлятися навіть із досить вимогливими професіями, проте у багатьох пацієнтів хвороба певною мірою знижує працездатність і повинна розглядатися як обмежувальний фактор при виборі кар'єри, особливо стосовно небезпечної роботи.
- Дані з різних джерел вказують на те, що крім періодів сну, у 20–80% пацієнтів спостерігається автоматична поведінка, спричинена порушенням бадьорості через сонливість, під час якої рівень

самоконтролю знижений або відсутній, а функціонування пацієнта стає неадекватним чи схильним до помилок, хоча пацієнт не пам'ятатиме цієї поведінки.

- Водійські права: згідно з місцевими правилами.

Пов'язані ресурси

- Література [пов'язані] [00182] [Narcolepsy and other hyp...](#)

Джерела інформації

R1. Morgenthaler TI, Kapur VK, Brown T et al. Practice parameters for the treatment of narcolepsy and other hypersomnias of central origin. *Sleep* 2007;30(12):1705-11.

[\[PubMedID|18246980\]](#)

Доказові огляди Duodecim

- [Доказовий огляд 04773](#). Antidepressant drugs for narcolepsy.
Дата оновлення: 2010-09-09
Рівень доказовості: D
Резюме: There is no good quality evidence that antidepressants have a beneficial effect on narcolepsy.

Авторські права на оригінальні тексти належать Duodecim Medical Publications, Ltd.

Авторські права на додані коментарі експертів належать МОЗ України.

Published by arrangement with Duodecim Medical Publications Ltd., an imprint of Duodecim Medical Publications Ltd., Kaivokatu 10A, 00100 Helsinki, Finland.

Ідентифікатор: ebm00788 Ключ сортування: 036.009 Тип: EBM Guidelines

Дата оновлення англomовного оригіналу: 2017-08-28

Автор(и): Christer Hublin Автор(и) попередніх версій статті: Unto NousiainenEsa Mervaala Редактор(и): Sari Atula
Лінгвіст(и)-консультант(и) англomовної версії: Kristian Lampe Видавець: Duodecim Medical Publications Ltd
Власник авторських прав: Duodecim Medical Publications Ltd

Навігаційні категорії
EBM Guidelines Neurology Clinical neurophysiology

Ключові слова індексу
mesh: Sleep Disorders Sleep sleep study mesh: Cataplexy mesh: Fatigue Hypersomnolence
mesh: hypnagogic hallucination mesh: Narcolepsy somnolence hypersomnia mesh: Clomipramine
mesh: Disorders of Excessive Somnolence modafinil mesh: Parasomnias mesh: phencamphamine mesh: prolintane
mesh: Sleep Apnea Syndromes mesh: Sleep Paralysis mesh: sleep talking sodium oxybate polysomnography PSG
speciality: Clinical neurophysiology speciality: Neurology icpc-2: P06