

**LUPO
ALBERTO**



Per gentile concessione di Silver/ItE

© SILVER/ItE

Narcolessia Vademecum per il Medico

Siamo in tanti a soffrire di **NARCOLESSIA**, circa 25mila italiani, ma pochi sanno di esserlo, (sono solo 800 i casi diagnosticati in Italia).

Questa patologia è tanto sconosciuta che viene confusa con altre, e trascorrono in media 7 anni prima di arrivare ad una diagnosi.

Con questo Vademecum l'Associazione Italiana Narcolettici intende offrire un utile supporto al medico di base per la diagnosi e per indirizzare il paziente presso i Centri del Sonno attrezzati più vicini.


AIN
ASSOCIAZIONE ITALIANA NARCOLETTICI

La Sintomatologia caratteristica della Narcolessia



Per gentile concessione di Sime/MSD

© SEVER/ARCC

Il sintomo principale sono degli irresistibili **ADDORMENTAMENTI DIURNI**. Ci si addormenta chiaccherando, leggendo, lavorando, mangiando, fermi al semaforo, nei momenti meno opportuni. Anche durante i brevi sonnellini spesso si sogna.

Un test per il paziente. Per scoprire se soffre di Eccessiva Sonnolenza Diurna

Epworth Sleepiness Scale - versione italiana
Vignatelli et al. 2003

Che probabilità ha di appisolarsi o di addormentarsi nelle seguenti situazioni, indipendentemente dalla sensazione di stanchezza? La domanda si riferisce alle usuali abitudini di vita nell'ultimo periodo. Qualora non si sia trovato di recente in alcune delle situazioni elencate sotto, provi ad immaginare come si sentirebbe.

Usi la seguente scala per scegliere il punteggio più adatto ad ogni situazione:

- 0 = non mi addormento mai
- 1 = ho qualche probabilità di addormentarmi
- 2 = ho una discreta probabilità di addormentarmi
- 3 = ho un'alta probabilità di addormentarmi

Situazioni

(metta una crocetta sul numero corrispondente al suo livello di sonnolenza secondo la scala proposta)

1. Seduto mentre leggo
0 1 2 3
2. Guardando la TV
0 1 2 3
3. Seduto, inattivo in un luogo pubblico (a teatro, ad una conferenza)
0 1 2 3
4. Passeggero in automobile, per un'ora senza sosta
0 1 2 3
5. Sdraiato per riposare nel pomeriggio, quando ne ho l'occasione
0 1 2 3
6. Seduto mentre parlo con qualcuno
0 1 2 3
7. Seduto tranquillamente dopo pranzo, senza avere bevuto alcolici
0 1 2 3
8. In automobile, fermo per pochi minuti nel traffico
0 1 2 3

Legenda

(La legenda non deve essere visibile al paziente prima e durante il test)

Sommare il punteggio delle singole domande. Se la somma totalizzata è pari o superiore a 12 vi è una alta probabilità di Eccessiva Sonnolenza Diurna.



Altro sintomo tipico è la **CATAPLESSIA** che colpisce più del 70% dei casi di Narcolessia. Si tratta di una perdita di forze che avviene in corrispondenza immediata di un'emozione: come il riso, (eh eh eh...ma l'avete visto Mosé?) il pianto, l'imbarazzo... ehm... il sesso.

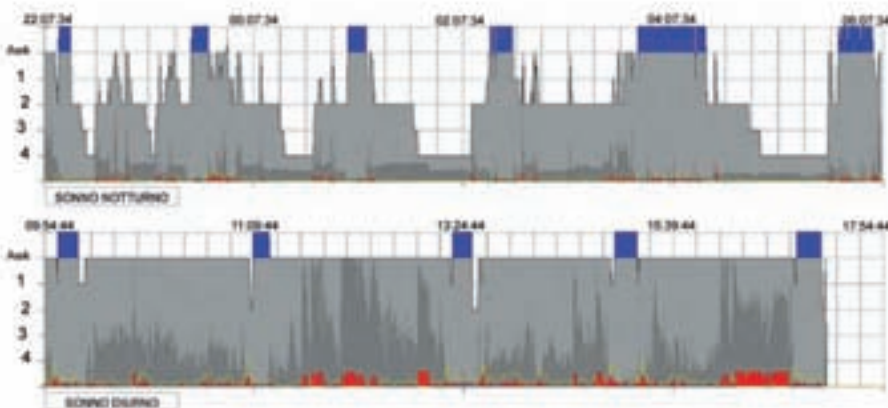
Per gentile concessione di Silver/MSL

© SILVER/MSL

La Diagnosi di Narcolessia viene confermata in un Centro del Sonno

La veloce insorgenza del sonno REM: il marker caratteristico della Narcolessia

La diagnosi di Narcolessia prevede un iter abbastanza complesso che soltanto in pochi centri del sonno è possibile completare. E' infatti necessario eseguire uno studio polisonnografico del sonno notturno, seguito da un test strumentale (Multiple Sleep Latency Test – MSLT), sempre da eseguire nel laboratorio del sonno, in grado di rilevare obiettivamente la gravità della sonnolenza diurna ed il marker caratteristico della narcolessia: gli addormentamenti in sonno REM, evidenziati in blu. (Sleep Onset REM Periods – SOREMPs).



La figura mostra la registrazione di 24 ore di un paziente narcolettico. In alto viene rappresentata la struttura del sonno notturno (ipnogramma), in basso viene monitorizzata la giornata successiva comprendente il MSLT. Il soggetto preso in esame presenta una ridotta efficienza del sonno notturno (numerosi risvegli infraipnici) ed una ridotta rappresentazione del sonno profondo (3 e 4), ma soprattutto una ridotta latenza del sonno REM. Durante l'esecuzione del MSLT il paziente si addormenta ad ogni prova e sempre, con brevissima latenza, raggiunge il sonno REM. Si nota come il tempo totale di sonno nelle 24 ore non risulta aumentato. In questo caso la diagnosi di narcolessia è facilmente confermata. Soltanto lo studio polisonnografico, seguito dal MSLT, consente di confermare con certezza la diagnosi di narcolessia e di instaurare l'adeguata terapia.

La Sintomatologia Caratteristica della Narcolessia



Le ALLUCINAZIONI IPNAGOGICHE sono delle visioni molto vivide e realistiche, spesso associate alla sonnolenza, fino a dei veri e propri sogni ad occhi aperti. Sono dovute all'emergenza del sonno REM durante lo stato di veglia, a volte sono a contenuto terrorizzante. Queste visioni paurose possono avvenire in corrispondenza di una paralisi del sonno

Per gentile concessione di Silver/MSI

© SILVER/MSI

Eccessiva Sonnolenza Diurna: punti chiave

- La Eccessiva Sonnolenza Diurna colpisce almeno il 7% della popolazione adulta.
- La Eccessiva Sonnolenza Diurna è spesso causa di disagio familiare, lavorativo e sociale (si stima che almeno il 20% degli incidenti stradali sia da essa causato).
- La Eccessiva Sonnolenza Diurna è un sintomo, per cui deve essere ricercata la patologia o la condizione che la determina.
- Nel paziente che presenta Eccessiva Sonnolenza Diurna deve essere sempre esclusa la possibilità di una patologia internistica, l'effetto di farmaci ad azione sedativa o la presenza di situazioni ambientali che riducono la quantità o la qualità del sonno.
- Le principali malattie del sonno che causano Eccessiva Sonnolenza Diurna sono la Sindrome delle Apnee Ostruttive del Sonno (3% della popolazione adulta) e la Narcolessia (4 casi ogni 10.000 abitanti).
- Alcune semplici domande fatte in ambulatorio aiutano a discriminare i soggetti con alta probabilità di Eccessiva Sonnolenza Diurna. In particolare, la risposta affermativa ad addormentamenti irresistibili almeno quasi tutti i giorni od a colpi di sonno non preavvertiti almeno 1-2 volte alla settimana, riconosce due terzi dei soggetti con ESD riscontrata strumentalmente.
- I soggetti con disturbi dell'umore lamentano frequentemente "sonnolenza". In realtà, non sono affetti da Eccessiva Sonnolenza Diurna, non presentando reali addormentamenti diurni, bensì da "fatigue" (termine inglese che definisce uno stato di profonda stanchezza psico-fisica).



Le PARALISI DEL SONNO
sintomo nel quale durante il
risveglio, o all'addormentamento,
si è impossibilitati a qualunque movimento,
persino l'accelerazione del respiro è
impossibile, diventano un'esperienza
molto angosciante se sono accompagnate
da un'allucinazione ipnagogica a
contenuto terrorizzante.

Centri della Associazione Italiana Medicina del Sonno

**Centro per lo Studio e la Cura
dei Disturbi del Sonno
Istituto di Clinica Neurologica**
Via Ugo Foscolo 7 - 40123 Bologna
Tel. 051 585158 - 6442206 - Fax 051 6442165

**Centro per i Disturbi del Sonno
Istituto Scientifico H San Raffaele**
Via Prinetti 29 - 20127 Milano
Tel. 02 26433383 - 26433358 - Fax 02 26433394

**Centro Multidisciplinare
di Medicina del Sonno
Servizio di Neurofisiopatologia
IRCCS Neurologico "C. Mondino"**
Via Palestro 3 - 27100 Pavia
Tel. 0382 380250 - 380335 - Fax 0382 380286

**Centro di Medicina del Sonno
Servizio di Neurofisiopatologia
Dipartimento di Scienze Motorie
Università di Genova
Ospedale S. Martino**
Piazza R. Benzi 10 - 12126 Genova
Tel 010 3537460 - 3537465 - Fax 010 3537699

**Centro Interaziendale di Medicina del Sonno
Dipartimento di Neuroscienze
Azienda Ospedaliera Santa Maria della Misericordia**
P.le S. Maria della Misericordia, 15
33100 Udine
Tel. 0432 552720 - Fax 0432 552719

**Centro di Medicina del Sonno
Istituto di Neurologia - Università di Parma**
Via del Quartiere 4 - 43100 Parma
Tel. 0521 287913 - Fax 0521 287913

**Centro per lo Studio del Sonno
e dei Suoi Disturbi
IRCCS Oasi Maria SS**
Via Conte Ruggero 73 - 94018 Troina (En)
Tel. 0935 936111 - Fax 0935 653327

Terapia

La narcolessia è una malattia cronica associata ad un elevato rischio per incidenti. Raramente si raggiunge il controllo della sintomatologia. Ogni trattamento andrebbe personalizzato e prevede sia l'informazione su corrette abitudini di vita, che un trattamento farmacologico. E' indispensabile seguire i pazienti nel tempo.

Trattamento non-farmacologico

L'alcool e certi cibi (prevalentemente i carboidrati) possono peggiorare la sonnolenza. I sonnellini (2 o 3) programmati durante la giornata e una regolarità negli orari del sonno notturno possono dare buoni risultati, soprattutto nel bambino e nei casi più gravi. E' anche importante riconoscere e trattare altri disturbi del sonno associati, quali il "miclono notturno" e la "sindrome delle apnee ostruttive nel sonno".

Trattamento farmacologico

Si avvale di farmaci "stimolanti" per combattere la sonnolenza e altri farmaci (antidepressivi) per la cataplessia (in questo caso viene sfruttato l'effetto inibitorio sul sonno REM che questi composti hanno). Il farmaco stimolante di prima scelta è oggi il MODAFINIL. Altri stimolanti di provata efficacia (dalle anfetamine al metilfenidato-Ritalin) sono vietati. Il gammaidrossibutirrato - GHB è stato recentemente registrato negli Stati Uniti per la narcolessia con cataplessia, non è disponibile in Italia per questa patologia.

Chi è l'A.I.N.?



E' una Associazione Nazionale laica (di persone colpite da questa malattia o loro parenti) senza finalità di lucro dedicata a tutte quelle iniziative idonee a promuovere il miglioramento della qualità della vita per tutti coloro che sono affetti dalla Narcolessia; le attività sviluppate dall'Associazione si articolano nella pubblicazione di bollettini e corrispondenze in conferenze annuali e nel collegamento con i centri di ricerca sia Italiani che stranieri.

Attualmente L'AIN focalizza la propria attività anche nell'emersione culturale della Narcolessia, un obiettivo importante per ridurre i tempi della diagnosi, che attualmente si aggirano intorno a 7 anni e per far emergere i narcolettici, che secondo le proiezioni epidemiologiche sono circa 25 mila, mentre i diagnosticati narcolettici italiani non raggiungono il migliaio.

Spot sulla Narcolessia sono andati in onda sulle reti nazionali, sono stati pubblicati numerosi articoli sulle principali testate nazionali, la Narcolessia è stata ospite di molte trasmissioni televisive grazie alla nostra attività di ufficio stampa.

Il nostro numero di telefono e la nostra e-mail sono sempre a disposizione di medici e pazienti che desiderano avere informazioni sulla Narcolessia.

**Centro per lo Studio dei Disturbi del Sonno
in Età Evolutiva**
Dipartimento Scienze Neurologiche e Psichiatriche
Età Evolutiva Università "La Sapienza"
Via dei Sabelli 108 - 00185 Roma
Tel. 06-44712257 - Fax 06 4957857



Centro di Medicina del Sonno
Clinica Neurologica
Dipartimento di Neuroscienze
Ospedale S. Chiara
Via Roma 67 - 56126 Pisa
Tel. 050 992088 - 992565 - Fax 050 554808

Unità di Medicina del Sonno
Unità Operativa di Neurologia
Policlinico S. Orsola Malpighi
Università di Bologna
Via Albertoni 15 - 40138 Bologna
Tel. 051 6362642 - Fax 051 6362640

Centro di Medicina del Sonno
Unità Operativa di Neurofisiopatologia
Azienda Ospedaliera
Ospedali Riuniti di Bergamo
Largo Barozzi 1 - 24100 Bergamo
Tel. 035 269058 - Fax 035 266879

Centro Multidisciplinare di Medicina del Sonno
Dipartimento di Neuroriabilitazione
Azienda Ospedaliera S. Croce e Carle
Via M. Coppino 26 - 12100 Cuneo
Tel. 0171 641391 - Fax 0171 641365

Centro per lo Studio e la Cura dei Disturbi del Sonno
Dipartimento di Neuroscienze
Università degli Studi di Perugia
Via E. Dal Pozzo - 06126 Perugia
Tel. 075 5783568 - Fax 075 5783583

Unità di Medicina del Sonno
Servizio di Neurofisiopatologia
Complesso integrato Columbus
Istituto di Neurologia
Università Cattolica del Sacro Cuore - Roma
Via Moscati 31 - 00168 Roma
Tel. 06 3503724 - Fax 06 3054641

Centro per lo Studio dei Disturbi del Sonno
Clinica Neurologica I - Università di Bari
Policlinico
Piazza G. Cesare 11 - 70100 Bari
Tel. 080 5592331 - Fax 080 5478532

Centro di Medicina del Sonno
Dipartimento di Neuroscienze
Azienda Policlinico Università di Catania
Via S. Sofia 78 - 95125 Catania
Tel. 095 256655 - 256610 - 256616 - Fax 095 330943

Centro Interdipartimentale
di Medicina del Sonno
Clinica Neurologica I
Policlinico Universitario di Messina
Via Consolare Valeria Contesse - 98124 Messina
Tel. 090 2212953 - 2212957 - Fax 090 2923847

LUPO ALBERTO



Per gentile concessione di Silver/M&K

© SILVER / M&K



Via del Fossetto, 8 50145 Firenze
Tel./Fax 055 317955 - E-mail: ainnarco@tin.it
www.narcolessia.it

**Materiale informativo a cura dell'AIN; con la collaborazione
del dott. Giuseppe Plazzi Ricercatore del Centro per la
Diagnosi e la Cura delle Malattie del Sonno del Dipartimento
Scienze Neurologiche Università di Bologna.
E-mail: giuseppe.plazzi@unibo.it**

AIN ringrazia MCK/SILVER srl per la concessione delle immagini