

LA NARCOLEPSIE : UNE VUE D'ENSEMBLE

- [Qu'est-ce que la narcolepsie ?](#)

C'est une maladie rare (1/2500) découverte en général entre la période de l'enfance et 50 ans. Les principaux symptômes sont la somnolence avec des endormissements soudains diurnes, à l'activité ou non, récurrents et irrépessibles. La narcolepsie de type 1 présente également des crises de cataplexie (perte de tonus musculaire, sans perte de conscience apparaissant lors des émotions négatives/positives). La narcolepsie de type 2 ne présente pas de cataplexies.

- [Quelles sont les caractéristiques moins connues de la narcolepsie ?](#)

- Une dyssomnie peut exister : c'est-à-dire une fragmentation du sommeil avec des réveils répétés.
- La cataplexie survient le plus souvent en réponse à des émotions fortes (pathognomonique lorsqu'elle apparaît lors d'un fou rire).
- Il peut y avoir une fréquence accrue de rêves/cauchemars, d'hallucinations particulièrement à l'endormissement ou au réveil
- Lors de l'endormissement ou du réveil, le patient présente des paralysies du sommeil de façon plus fréquente qu'en pathologie générale.

- [Hygiène de vie](#)

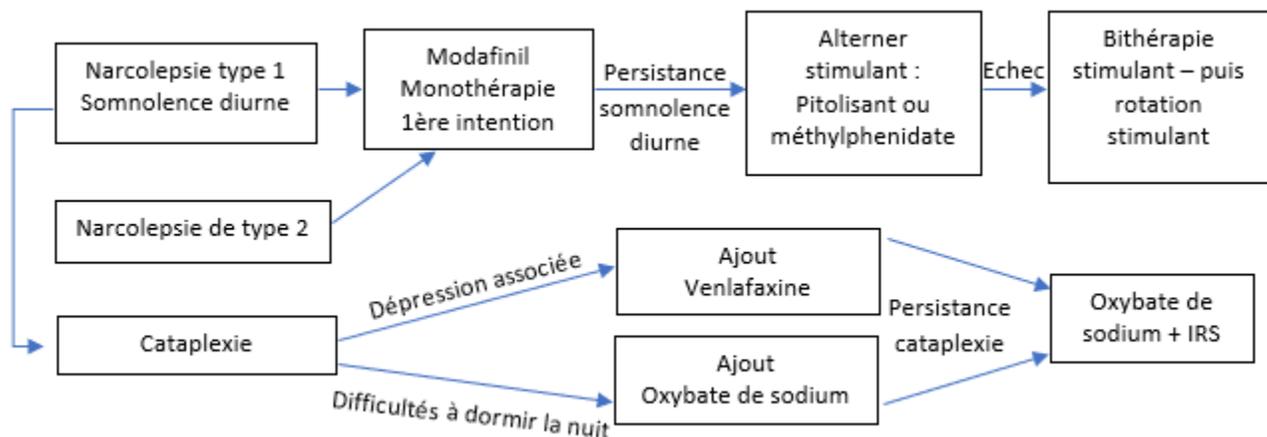
Un planning avec des moments « sieste courte » dans la journée permet de limiter les somnolences imprévisibles.

- [Quels sont les traitements de la narcolepsie ?](#)

Somnolence diurne	Cataplexie
<p><u>1^{ère} intention :</u></p> <ul style="list-style-type: none"> - Modafinil (Modiodal®) [Ordo Exception. PIS] <p><u>2^e intention :</u></p> <ul style="list-style-type: none"> - Pitolisant (Wakix®) [PIS] - Méthylphénidate (ex : Ritaline®) [stupéfiant. PIS] * - Solriamfetol (Sunosi®). [PIS. PIH] - Oxybate de sodium (Xyrem®) [stupéfiant, rétrocession, PIS, carnet] <p><u>(En cas d'échec des autres traitements) :</u></p> <ul style="list-style-type: none"> - Dexamphétamine (Attentin®) [Accès Compassionnel] 	<p><u>1^{ère} intention :</u></p> <ul style="list-style-type: none"> - Oxybate de sodium (Xyrem®) [stupéfiant, rétrocession, PIS, carnet] - Venlafaxine ** <p><u>2^e intention :</u></p> <ul style="list-style-type: none"> - Fluoxétine** - Clomipramine**

*AMM pour la RITALINE® 10mg seulement. Hors AMM pour les autres spécialités (Quasym®, Concerta®, Medikinet®). ** Hors AMM. PIS : prescription initiale annuelle réservée aux neurologues ou médecins de centre du sommeil (et/ou pédiatres aussi pour la Ritaline). PIH : prescription initiale annuelle hospitalière. Stupéfiant : attention au mésusage.

La prise en charge commence souvent par une monothérapie adaptée selon les symptômes principaux. En cas d'inefficacité, il est possible de changer de traitement ou de passer à une bithérapie, voire une trithérapie



- Différents traitements et posologies

Médicaments	Modalités de prise	Posologies
MODAFINIL (Individus adulte)	Prise le matin et/ou à midi (facultatif)	-Dose initiale recommandée de 200mg/jour le matin en une prise -La dose peut être augmentée jusqu'à 400mg en une à deux prises fractionnées si la réponse est insuffisante. -IH sévère : posologie diminuée de moitié
METHYLPHENIDATE (Individus de 6 ans et plus)	Prise le matin et/ou à midi (facultatif)	-10 à 60mg/jour
PITOLISANT (Individus adulte)	Le matin pendant le petit déjeuner avant midi	-Posologie initiale de 9mg/jour. En cas d'échec doublement possible chaque semaine pour un maximum de 36mg/j. -La dose peut être diminuée à tout moment (jusqu'à 4.5mg/jour) - IR et IH modérée : 18mg/j max.
SOLRIAMFETOL (Individus adultes)	Prise le matin au réveil	-75mg/jour en initiation de traitement -Augmentation à 150mg/j (dose maximale) si nécessaire -IR modérée : 37.5mg/j en initiation puis 75mg/j max -IR sévère : 37.5mg/j max
OXYBATE DE SODIUM (Adultes et les enfants à partir de 7 ans de plus de 15kg)	Prise au coucher puis 2,5 à 4h plus tard. Intérêt d'une alarme	-Entre 4.5 et 9g/jour en deux prises (=2.25 à 4.5g/dose) -IR : 4.5g/j max -IH : dose initiale de 2.25g + surveillance si augmentation - prise 2h après la prise alimentaire - interdiction de conduire tout type de véhicule dans les 6h suivant la dernière prise
VENLAFAXINE (Individus adultes)	Au cours d'un repas à heure fixe	-37.5 à 225mg/jour en une à deux prises -IR sévère : 187.5mg/j max -IH : diminution de la posologie et surveillance
CLOMIPRAMINE (Individus de 10 ans et plus)	A n'importe quelle heure de la journée	-10 à 75mg/jour -IH : diminution de la posologie
FLUOXETINE (Individus de 8 ans et plus)	A n'importe quelle heure de la journée	-20 à 60mg/jour en une ou plusieurs prises -IR sévère à modérée et IH : 20mg/j max

Tous les traitements sont à augmentation progressives et à dose minimale efficace.

- Interactions médicamenteuses et contre-indications majeures :

Médicaments	Interactions médicamenteuses	Terrain de contre-indications
Modafinil	Induction des CYP 3A4 (☛ baisse contraception) **	Grossesse, allaitement Trouble anxieux ou cardiovasculaires non traités
Méthylphenidate	Effet vasopresseur amphétaminique***. CI IMAO	ATCD syndrome dépressif majeur Troubles cardiovasculaires. Hyperthyroïdie
Pitolisant	Induction des CYP 3A4 (☛ baisse contraception) **, 2B6, Pgp. Elimination par le CYP 2D6 (3A4 mineur). Médicaments allongeant l'intervalle QT. Antihistaminiques par compétition.	Grossesse Insuffisance hépatique sévère
Solriamfetol	Inhibition faible du CYP 2D6. Effet vasopresseur***. CI IMAO	Grossesse, allaitement Insuffisance rénale terminale Troubles cardiovasculaires
Oxybate de Sodium	Benzodiazépines, hypnotiques sédatifs (CI opiacés ou barbituriques concomitant). Antidépresseurs	Allaitement Trouble respiratoire sévère, dépression sévère Toute prise d'alcool même occasionnelle
Venlafaxine*	Inhibition faible du CYP 450 2D6 et des P-gp. Risque sérotoninergique (CI IMAO)	
Fluoxétine*	Inhibition des CYP 450 2D6, 2C9 (AUC x2 pitolisant – CI métoprolol). Risque sérotoninergique (CI IMAO).	
Clomipramine*	Formation métabolite actif par CYP 450 1A2, 2D6 et 3A4. Elimination par CYP 2D6. Risque sérotoninergique (CI IMAO).	Risque de glaucome par fermeture d'angle Risque de rétention urinaire lié à des troubles uréthro-prostatiques Infarctus du myocarde récent

*Ces médicaments peuvent entrer en interactions avec les traitements de la somnolence diurne, une adaptation posologique doit alors être faite.

** Baisse de l'activité des contraceptifs. Une contraception physique (préservatif) est nécessaire chez la femme en âge de procréer traitée

*** Effet vasopresseur entraînant un surrisque avec d'autres vasopresseurs (CI sympathomimétiques et IMAO), et une diminution efficacité des anti-HTA. Eviter les apports excessifs en sodium (plats industriels, sel de table), ainsi que l'alcool et les boissons énergétiques. Prévoir un phénomène de tolérance.

Pour toutes aides de dispensation supplémentaires, des fiches par médicament sont disponibles sur le site de l'Association Française de Narcolepsie Cataplexie et Hypersomnies rares (ANC). Elles peuvent facilement être remises aux patients pour les aider dans la compréhension de leur traitement : <https://www.anc-narcolepsie.com/autres-publications/fiches-medicaments-et-conseils-du-centre-de-reference-de-lyon/>