



# Нарколепсия: современные представления о патофизиологии и методах лечения

А.В. Захаров, Е.В. Хивинцева, И.Е. Повереннова, Т.В. Романова

Адрес для переписки: Александр Владимирович Захаров, zakharov1977@mail.ru

Термин «нарколепсия» впервые ввел J.V. Gelineau, описывая в 1880 г. патологическое состояние, характеризующееся непреодолимыми кратковременными повторяющимися в течение дня эпизодами сна. Согласно Международной классификации расстройств сна третьего пересмотра (2014), выделяют нарколепсию первого (с катаплексией) и второго (без катаплексии) типа. Катаплексия, типичный для заболевания симптом, встречается у 60–70% пациентов с нарколепсией. Распространенность последней в общей популяции (без учета гендерных различий) составляет 0,02–0,06%. Современные возможности терапии позволяют дифференцированно подходить к различным типам заболевания. Цель всех терапевтических подходов – оптимизировать контроль симптомов нарколепсии, улучшить качество жизни, поддерживать социальную и профессиональную активность пациентов.

**Ключевые слова:** сон, нарколепсия, катаплексия, избыточная дневная сонливость, лечение

## Введение

Как заболевание нарколепсия впервые была описана французским врачом J.V. Gelineau в 1880 г. Отдельные симптомы состояния упомянуты английским врачом T. Willis еще в 1672 г. [1], ирландским хирургом R.J. Graves в 1851 г. и немецким психоневрологом С. Westphal в 1871 г. [2]. Именно T. Willis впервые охарактеризовал состояние внезапного падения вследствие снижения тонуса скелетной мускулатуры и засыпания [3].

В 1926 г. английский врач W. Adie выделил заболевание в самостоятельную нозологическую единицу. До настоящего времени среди множества причин нарколепсии фигурировали самые нелепые и курьезные. Например, считалось, что нарколепсия может быть проявлением шизофрении и психосоматического расстройства, клиническим симптомом эпилепсии, истерии или энцефалита, следствием нарушения сексуального поведения в подростковом возрасте и нарушения нейрохи-

мического равновесия в головном мозге, результатом вирусной инфекции [4].

## Эпидемиология и патофизиология

В общей популяции распространенность нарколепсии составляет 0,03–0,16%. Однако в ряде стран этот показатель варьируется: в Америке – 0,5–1 на 1000 жителей [5], Японии – 1 на 600 человек [6], Израиле – 1 на 500 тыс. [7]. Данных о распространенности заболевания в России нет.

У 50% пациентов заболевание дебютирует в возрасте 15 лет. В ряде случаев (менее 10%) имеет место более раннее начало [8].

Основную причину клинических проявлений нарколепсии (императивной сонливости и катаплексии) связывают с нарушением системы запуска фазы быстрого сна. В норме система «сон – бодрствование» стабильна и сбалансирована. При нарколепсии баланс нарушается, появляются резкие переходы между сном и бодрствованием. Спонтанное засыпание сопровождается физиологическими изменениями, например снижением мышечного тонуса, сновидениями. Таким образом, реализуются дневные проявления заболевания, а именно императивная сонливость, приступы катаплексии. При нарушении стабильности поддержа-



ния сна развиваются клинические симптомы в ночное время: фрагментированность и непродуктивность ночного сна.

Снижение мышечного тонуса – следствие активации глицинергических нейронов каудальных отделов ствола головного мозга, ГАМКергических нейронов преоптической области переднего гипоталамуса и торможения норадренергических нейронов области «головного пятна» [9].

С открытием в 1989 г. системы орексиновых нейронов, главным нейромедиатором которой считается орексин, или гипоталамический секретин (гипокретин), представления о патофизиологии нарколепсии несколько изменились [10, 11]. Орексинергические нейроны, равно как и аминергические, немногочисленны (в мозге человека всего 80 тыс.), однако их аксоны взаимодействуют с нейронами различных отделов мозга, выделяющих основные медиаторы: ацетилхолин, глутамат, мозговые амины [12]. При этом орексиновые нейроны лишены реципрокных связей с ГАМКергическими нейронами преоптической области переднего гипоталамуса и являются внешними регуляторами по отношению к триггерному механизму «сон – бодрствование» [13].

Основное свойство орексиновой системы состоит в дополнительной активации пробуждающих норадренергических систем головного мозга. Тем самым она стабилизирует состояние системы «сон – бодрствование», не позволяя аминергическим нейронам внезапно «замолкать». Собственно орексиновые нейроны получают возбуждающие сигналы из районов мозга, связанных с циркадными ритмами. С орексиновыми нейронами тесно взаимодействуют нейроны, выделяющие пептид, называемый мелатонин-концентрирующим гормоном. Максимальная концентрация таких нейронов отмечается в латеральном гипоталамусе и неопределенной зоне (zona incerta) субталамической области, ретикулярной формации и каудальной части латеродорзальной покрывки моста.

Данная система реципрокна по отношению к орексиновой и максимально активна во время быстрого сна [14].

Известно несколько причин возникновения нарколепсии: орексинлигандная недостаточность, дегенерация орексиновых нейронов, избыточная экспрессия искусственно введенного гена атаксина 3. Патофизиологический механизм нарколепсии связан с орексинлигандной недостаточностью и дегенерацией орексиновых нейронов. Редко нарколепсия обусловлена мутацией гена препрогипокретина (предшественника орексина) [15]. В отсутствие орексиновых нейронов в мозге или при снижении их количества плавные и циклические переходы в системе «сон – бодрствование» сменяются неожиданными резкими переходами (flip-flop) от одного состояния к другому.

В анализе крови пациентов с нарколепсией отмечается снижение концентрации орексина менее 0,5 пг/мл. В то же время у здоровых лиц в состоянии бодрствования этот показатель равен 50 пг/мл. Снижение уровня орексина А (гипокретина 1) в цереброспинальной жидкости менее 110 пг/мл, также характерное для нарколепсии, свидетельствует об орексиновой недостаточности [16].

Ген HLA DQB1\*06:02 служит специфическим маркером для всех этнических групп и обнаруживается у 95% пациентов с нарколепсией первого типа (с катаплексией). У пациентов с нарколепсией второго типа (без катаплексии) только в 40% случаев выявляется ген DQB1\*06:02. У детей и жителей Восточной Азии установлена связь заболевания с генами DQB1\*06:02 и DQB1\*03:01 системы тканевой совместимости человека [17].

Результаты отдельных исследований указывают на аутоиммунный характер заболевания, демонстрируя развитие нарколепсии после иммунизации, а также перенесенной стрептококковой инфекции верхних дыхательных путей [18]. Так, D. Oberle и соавт. оценивали появление нарколепсии после вакцинации против сезонного и пан-

демического гриппа. Исследователи установили увеличение риска нарколепсии в 3,9 раза (95%-ный доверительный интервал 1,8–8,5) после вакцинации [19].

### Клинические проявления и диагностика

Согласно Международной классификации расстройств сна третьего пересмотра (2014), выделяют нарколепсию первого типа (с катаплексией) и нарколепсию второго типа (без катаплексии) [20].

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

- нарколепсия без катаплексии с дефицитом гипокретина;
- нарколепсия с катаплексией без дефицита гипокретина;
- аутосомно-доминантная мозжечковая атаксия, глухота и нарколепсия;
- аутосомно-доминантная нарколепсия, ожирение и сахарный диабет второго типа;
- вторичная нарколепсия вследствие других заболеваний [21].

Электрэнцефалографическая регистрация приступов нарколепсии показывает, что подобные состояния – результат внезапного наступления сна (как правило, стадии быстрого сна) непосредственно во время бодрствования. Нарколепсия характеризуется пароксизмальной патологической сонливостью и приступами катаплексии (снижением мышечного тонуса).

Заболевание обычно начинается с патологической сонливости. Впоследствии присоединяются приступы катаплексии. Начало заболевания с катаплексии наблюдается крайне редко. Каких-либо отличий в распространенности заболевания по гендерному признаку не установлено. Что касается семейных случаев развития нарколепсии, увеличение риска ее развития в 20–40 раз наблюдается при первой степени родства пробаанда с большим нарколепсией.



Патологическая сонливость выражается в повторных (как правило, каждые два часа) эпизодах засыпания продолжительностью 10–20 минут. Сонливость возрастает при пассивном участии пациента в происходящем во время лекций, просмотра фильмов в кинотеатре, спектаклей в театре. На такую сонливость в отличие от сонливости при апноэ или парасомниях пациент влиять не может. Приступы пароксизмальной императивной сонливости могут застать его в самых неподходящих местах или при выполнении определенных действий (еда, прогулка, разговор и т.д.). Катаплексия – это обычно двустороннее снижение мышечного тонуса на фоне эмоционального потрясения или волнения. В данном случае эмоциональный фактор, инициирующий приступ катаплексии, ключевой. Если уменьшение мышечного тонуса скелетной мускулатуры носит локальный характер, следует говорить о фокальном проявлении катаплексии. При классическом катаплексическом приступе пациент падает. Продолжительность такого приступа, как правило, от нескольких секунд до нескольких минут. Степень снижения мышечного тонуса меняется – от легкой (в виде слабости в мышцах шеи, сопровождаемой кивком головы, отвисанием нижней челюсти, дизартрией) до полной потери тонуса постуральной мускулатуры с последующим падением.

К сопутствующим симптомам заболевания относят паралич сна, гипнагогические, гипнопомпические галлюцинации, автоматическое поведение и нарушение ночного сна. Гипнагогические (предшествующие сну) или гипнопомпические (по окончании сна) галлюцинации могут включать в себя зрительную, тактильную и слуховую модальность. Данные состояния также сопровождаются вегетативными проявлениями страха.

Паралич сна выражается в неспособности двигаться или говорить в течение непродолжительного периода (одна или несколько минут). У большинства пациентов паралич сна, особенно в сочетании с гипнагогическими или гипнопомпическими галлюцинациями, вызывает испуг. Больные нарколепсией могут жаловаться на провалы памяти и непроизвольное поведение. К редким симптомам относят птоз, двоение в глазах.

Практически все пациенты указывают на нарушение сна в виде трудности засыпания, поддержания сна и частых ночных пробуждений. Данные симптомы могут создавать видимость первичности инсомнических нарушений при объяснении причин патологической пароксизмальной дневной сонливости.

Основными методами диагностики нарколепсии признаны инструментальные: полисомнография, множественный тест латентности сна (МТЛС) и тест поддержания бодрствования. Полисомнография

позволяет исключить вторичный генез дневной гиперсомнии. В этом случае гиперсомния может быть обусловлена соннозависимыми дыхательными расстройствами, инсомнией, различными формами парасомний. Собственно полисомнографические изменения при нарколепсии не носят специфического характера.

Нарколепсия может быть одним из клинических симптомов дегенеративных, инфекционных заболеваний головного мозга, гидроцефалии, рассеянного склероза, саркоидоза, травмы головного мозга, мульти-системной дегенерации, болезни Паркинсона и т.д. [22, 23].

Обязательными диагностическими критериями нарколепсии служат чрезмерная сонливость, возникающая почти ежедневно в течение по крайней мере трех месяцев, внезапная двусторонняя потеря мышечного тонуса, развивающаяся в ответ на интенсивные эмоции (катаплексия).

Факультативные диагностические признаки включают в себя сонный паралич, гипнагогические и гипнопомпические галлюцинации, автоматическое поведение, нарушение ночного сна.

По данным МТЛС, латентность сна не превышает восьми минут, два или более эпизода засыпания начинаются со стадии быстрого сна. По данным полисомнографического исследования, латентность быстрого сна не превышает 15 минут [20].

Тяжесть нарколепсии оценивают по выраженности сонливости на основании Эпвортской шкалы [24] и МТЛС. Критерии представлены в таблице.

Выделяют острый период заболевания (длительность не более шести месяцев), подострый (до 12 месяцев) и хронический (свыше 12 месяцев).

Тест поддержания бодрствования чаще используется для оценки эффективности проводимой терапии в отношении дневной сонливости.

## Лечение

Главная цель терапии нарколепсии – максимально улучшить качество

### 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



жизни пациента. Терапевтический алгоритм предполагает уменьшение дневной сонливости, повышение уровня дневного бодрствования, снижение частоты приступов катаплексии [25–27].

Наличие трех ведущих симптомов заболевания: избыточной сонливости и атаки сна, катаплексии, нарушения ночного сна – определяет выбор терапии [28].

Препаратами первой линии терапии дневной сонливости у взрослых с нарколепсией являются модафинил и армодафинил, состоящий только из R-энантиомера рацемического модафинила. Эффект модафинила реализуется за счет увеличения количества дофамина в полосатом теле и прилежащем ядре, норадреналина в гипоталамусе и вентролатеральном преоптическом ядре и серотонина в миндалевидном теле и коре лобных долей [29]. Модафинил в дозе 200–400 мг/сут уменьшает дневную сонливость, увеличивает среднюю латентность сна и способность к поддержанию бодрствования [30]. К препаратам первой линии лечения катаплексии относится оксibuтират натрия – метаболит гамма-аминомасляной кислоты [31]. Добавление оксibuтирата натрия к модафинилу сопровождается уменьшением субъективных и объективных показателей выраженности сонливости по сравнению с монотерапией модафинилом [32].

Препаратами второй линии терапии избыточной дневной сонливости при нарколепсии признаны метилфенидат, амфетамины (сочетание декстроамфетамина или амфетамина и декстроамфетамина либо амфетамина сульфата).

Препаратами второй линии терапии катаплексии, также эффективными при сонном параличе и гипнагогических галлюцинациях, являются селективные ингибиторы обратного захвата серотонина или трициклические антидепрессанты. В частности, речь идет о селективных ингибиторах обратного захвата серотонина с активирующим действием – флуоксетине 20–60 мг/сут и подобных ему препаратах, венлафаксине 75–300 мг/сут, имипрамина 25–200 мг/сут, кломипрамина 25–200 мг/сут. Возможно применение антиконвульсантов, например карбамазепина в дозе 200–400 мг/сут.

Для купирования нарушения ночного сна используются также гипнотики – имидазопиридины в дозе 5–10 мг/сут, циклопирролоны в дозе 7,5 мг/сут. Возможно использование препаратов мелатонина в дозе 2–3 мг/сут.

При нарколепсии особую роль играет поведенческая терапия, предполагающая соответствующие рекомендации для пациента и направленная на уменьшение выраженности симптомов заболевания.

К сожалению, существующие методы лечения имеют ряд ограничений (плохая переносимость, сложный режим приема, низкая эффективность и др.), что требует поиска более эффективных лекарственных препаратов [33].

Последнее десятилетие ознаменовалось появлением принципиально новых лекарственных препаратов, воздействующих на основные симптомы заболевания. Имеются в виду как орексиновые (гипокретиновые), так и неорексиновые (негипокретиновые) средства.

К препаратам негипокретиновой терапии относят:

- блокаторы гистаминовых рецепторов – H<sub>3</sub>-антагонисты (обратные агонисты);
- моноаминергические ингибиторы обратного захвата, ориентированные на конкретные медиаторы.

Питолисант (pitolisant) – обратный агонист рецептора H<sub>3</sub>, получив одобрение в Европейском союзе в марте 2016 г. для лечения взрослых пациентов с нарколепсией первого и второго типов. Прием препарата начинают с дозы 9 мг/сут, затем в течение недели доза титруется до максимальной 36 мг/сут. В ряде случаев питолисант эффективен уже в дозе 4,5 мг/сут [34].

В настоящее время еще несколько антагонистов H<sub>3</sub>-рецепторов проходят клинические испытания (BF2.649, PF-03654746, GSK189254, GSK239512, MK-0249, MK-3134, JNJ-17216498 и АВТ-286). Например, действие препарата JZP-110 – селективного ингибитора обратного захвата дофамина/норэпинефрина направлено на снижение выраженности дневной сонливости и повышение уровня дневного бодрствования [35]. Лечение орексином, генная терапия и иммунотерапия пока находятся в экспериментальной стадии.

## Заключение

Появление новых классов препаратов для лечения нарколепсии призвано улучшить качество жизни пациентов. Фармакология продолжает развиваться. И не исключено, что в ближайшем будущем появятся принципиально новые препараты, которые будут созданы на основе генно-инженерных (биотехнологических) и медицинских технологий. \*

## Литература

1. *Lennox W.G.* Thomas Willis on narcolepsy // *Arch. Neurol. Psychiatry.* 1939. Vol. 41. P. 348–351.
2. *Westphal C.* Eignenthumliche mit Einschlafen verbundene Anfälle // *Arch. Psychiat. Nervenkr.* 1877. Vol. 7. P. 681–683.
3. *Gelineau J.B.* De la narcolepsie // *Gaz. des Hopitaux.* 1880. Vol. 54. P. 635–637.
4. *Bassetti C., Aldrich M.S.* Narcolepsy // *Neurol. Clin.* 1996. Vol. 14. № 3. P. 545–571.
5. *Mitler M.M., Hajdukovic R., Erman M., Koziol J.A.* Narcolepsy // *J. Clin. Neurophysiol.* 1990. Vol. 7. № 1. P. 93–118.
6. *Honda Y.* Clinical features of narcolepsy: Japanese experiences // *Honda Y., Juiji T.* HLA in Narcolepsy. Berlin: Springer-Verlag, 1988. P. 24–57.
7. *Lavie P., Peled R.* Narcolepsy is a rare disease in Israel // *Sleep.* 1987. Vol. 10. № 6. P. 608–609.
8. *Aran A., Einen M., Lin L. et al.* Clinical and therapeutic aspects of childhood narcolepsy-cataplexy: a retrospective study of 51 children // *Sleep.* 2010. Vol. 33. № 11. P. 1457–1464.



9. John J., Wu M.F., Boehmer L.N., Siegel J.M. Cataplexy-active neurons in the hypothalamus: implications for the role of histamine in sleep and waking behavior // *Neuron*. 2004. Vol. 42. № 4. P. 619–634.
10. Sakurai T. Roles of orexin/hypocretin in regulation of sleep/wakefulness and energy homeostasis // *Sleep Med. Rev.* 2005. Vol. 9. № 4. P. 231–241.
11. Kilduff T.S. Hypocretin/orexin: maintenance of wakefulness and a multiplicity of other roles // *Sleep Med. Rev.* 2005. Vol. 9. № 4. P. 227–230.
12. Siegel J.M. Hypocretin (orexin): role in normal behavior and neuropathology // *Annu. Rev. Psychol.* 2004. Vol. 55. P. 125–148.
13. Ковальзон В.М. Основы сомнологии: физиология и нейрорхимия цикла «бодрствование – сон». М.: БИНОМ. Лаборатория знаний, 2011. С. 44–68.
14. Torterolo P., Sampogna S., Morales F.R., Chase M.H. MCH-containing neurons in the hypothalamus of the cat: searching for a role in the control of sleep and wakefulness // *Brain Res.* 2006. Vol. 1119. № 1. P. 101–114.
15. Baumann C.R., Bassetti C.L. Hypocretins (orexins): clinical impact of the discovery of a neurotransmitter // *Sleep Med. Rev.* 2005. Vol. 9. № 4. P. 253–268.
16. Bourgin P., Zeitzer J.M., Mignot E. CSF hypocretin-1 assessment in sleep and neurological disorders // *Lancet Neurol.* 2008. Vol. 7. № 7. P. 649–662.
17. Cao M. Advances in narcolepsy // *Med. Clin. North Am.* 2010. Vol. 94. № 3. P. 541–555.
18. Ahmed I., Thorpy M. Clinical features, diagnosis and treatment of narcolepsy // *Clin. Chest. Med.* 2010. Vol. 31. № 2. P. 371–381.
19. Oberle D., Pavel J., Mayer G. et al. Retrospective multicenter matched case-control study on the risk factors for narcolepsy with special focus on vaccinations (including pandemic influenza vaccination) and infections in Germany // *Sleep Med.* 2017. Vol. 34. P. 71–83.
20. The international classification of sleep disorders third edition (ICSD-3). Darien, IL: American Academy of Sleep Medicine, 2014.
21. American Psychiatric Association. DSM-V, Diagnostic and Statistical Manual of Mental Disorders, 5<sup>th</sup> edition. Washington, DC: American Psychiatric Publishing, 2013.
22. Болезни нервной системы. Руководство для врачей / под ред. Н.Н. Яхно. М.: Медицина, 2005. Т. 2. С. 414–426.
23. Вейн А.М. Нарушения сна и бодрствования. М.: Медицина, 1974. С. 154–225.
24. Johns M.W. A new method for measuring daytime sleepiness: the Epworth sleepiness scale // *Sleep.* 1991. Vol. 14. № 6. P. 540–545.
25. Kryger M.H., Roth T., Dement W.C. Principles and practice of sleep medicine. 6<sup>th</sup> ed. Philadelphia, PA: Elsevier, 2017.
26. Billiard M., Bassetti C., Dauvilliers Y. et al. EFNS guidelines on management of narcolepsy // *Eur. J. Neurol.* 2006. Vol. 13. № 10. P. 1035–1048.
27. Morgenthaler T.I., Kapur V.K., Brown T. et al. Practice parameters for the treatment of narcolepsy and other hypersomnias of central origin // *Sleep.* 2007. Vol. 30. № 12. P. 1705–1711.
28. Keam S., Walker M.C. Therapies for narcolepsy with or without cataplexy: evidence-based review // *Curr. Opin. Neurol.* 2007. Vol. 20. № 6. P. 699–703.
29. Thorpy M., Zhao C.G., Dauvilliers Y. Management of narcolepsy during pregnancy // *Sleep Med.* 2013. Vol. 14. № 4. P. 367–376.
30. Schwartz J.R., Feldman N.T., Bogan R.K. Dose effects of modafinil in sustaining wakefulness in narcolepsy patients with residual evening sleepiness // *J. Neuropsychiatry Clin. Neurosci.* 2005. Vol. 17. № 3. P. 405–412.
31. Alshaiikh M.K., Tricco A.C., Tashkandi M. et al. Sodium oxybate for narcolepsy with cataplexy: systematic review and meta-analysis // *J. Clin. Sleep Med.* 2012. Vol. 8. № 4. P. 451–458.
32. Black J., Houghton W.C. Sodium oxybate improves excessive daytime sleepiness in narcolepsy // *Sleep.* 2006. Vol. 29. № 7. P. 939–946.
33. Thorpy M.J., Dauvilliers Y. Clinical and practical considerations in the pharmacologic management of narcolepsy // *Sleep Med.* 2015. Vol. 16. № 1. P. 9–18.
34. Szakacs Z., Dauvilliers Y., Mikhaylov V. et al. Safety and efficacy of pitolisant on cataplexy in patients with narcolepsy: a randomised, double-blind, placebo-controlled trial // *Lancet Neurol.* 2017. Vol. 16. № 3. P. 200–207.
35. Brioni J.D., Esbenshade T.A., Garrison T.R. et al. Discovery of histamine H3 antagonists for the treatment of cognitive disorders and Alzheimer's disease // *J. Pharmacol. Exp. Ther.* 2011. Vol. 336. № 1. P. 38–46.

### Narcolepsy: Modern Ideas about Pathophysiology and Methods of Treatment

A.V. Zakharov, Ye.V. Khivintseva, I.Ye. Poverennova, T.V. Romanova

Samara State Medical University

Contact person: Aleksandr Vladimirovich Zakharov, zakharov1977@mail.ru

*Gélineau first coined the term narcolepsy in 1880 to designate a pathologic condition characterized by irresistible and brief episodes of sleep attack at close intervals. The third edition of the International Classification of Sleep Disorders reclassified this syndrome into narcolepsy type 1 (with cataplexy) and narcolepsy type 2 (without cataplexy). Cataplexy occurs in 60 to 70% of narcolepsy patients. Narcolepsy has a population prevalence of 0.02 to 0.06% and affects both sexes equally. Modern possibilities in therapy allow to differentiate approach to various types of disease. The goal these approaches is to optimize control of symptoms giving the patient possibility for full personal and professional life.*

**Key words:** sleep, narcolepsy, cataplexy, excessive daytime sleepiness, treatment