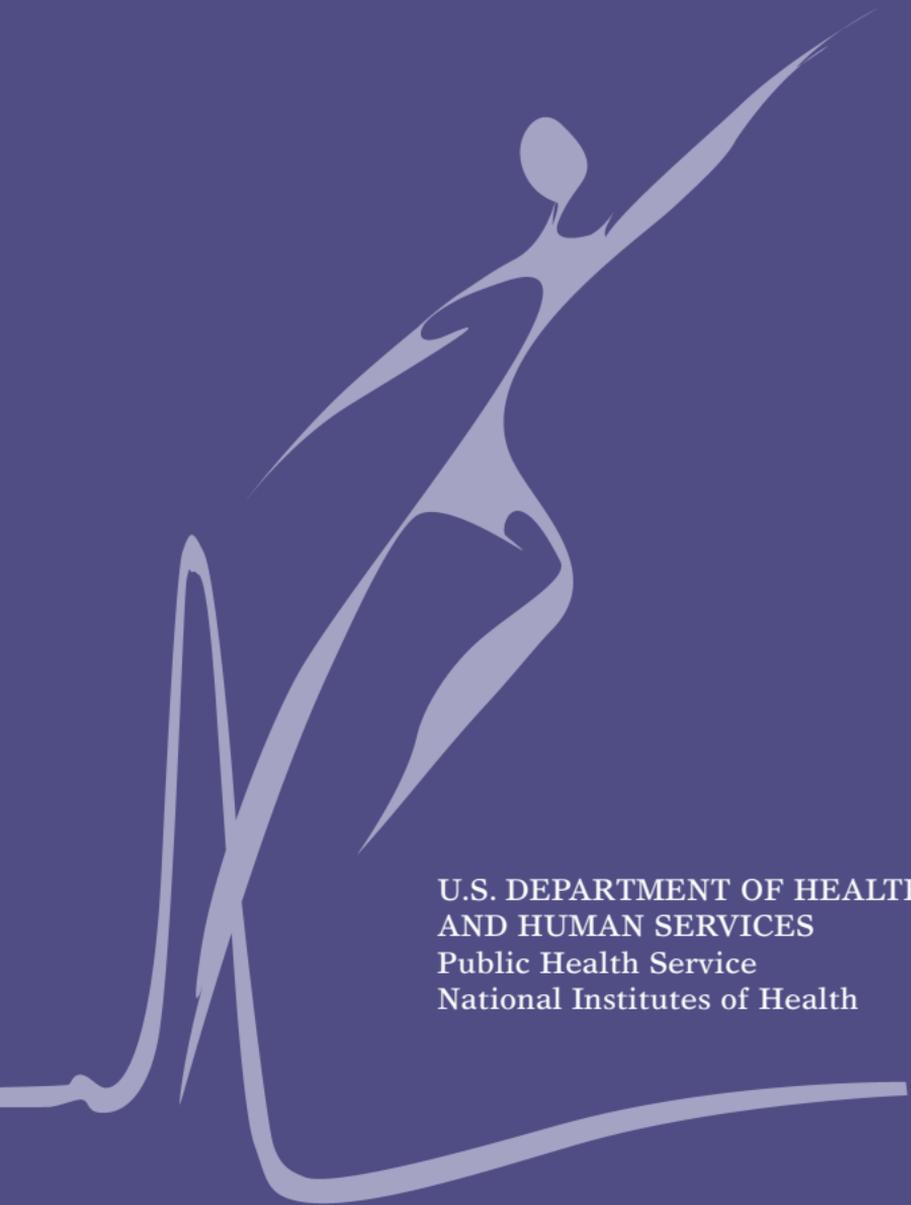


Narcolepsia



U.S. DEPARTMENT OF HEALTH
AND HUMAN SERVICES
Public Health Service
National Institutes of Health

Narcolepsia

¿Qué es la narcolepsia?

La narcolepsia es un trastorno neurológico crónico causado por la incapacidad cerebral de regular normalmente los ciclos de sueño y despertar. En varios momentos del día, las personas con narcolepsia experimentan impulsos fugaces de dormir. Si el impulso se vuelve abrumador, los pacientes se quedan dormidos durante períodos que duran desde unos segundos a varios minutos. En casos raros, algunas personas pueden permanecer dormidas durante una hora o más.

Los episodios de sueño narcoléptico pueden producirse en cualquier momento, y por ello frecuentemente son profundamente incapacitantes. Las personas pueden quedarse dormidas involuntariamente en el trabajo o la escuela, mientras están conversando, jugando, comiendo, o, más peligrosamente, manejando un automóvil u operando otros tipos de maquinaria potencialmente peligrosa. Además de la somnolencia diurna, tres otros síntomas principales caracterizan frecuentemente a la narcolepsia: **cataplejía**, o la pérdida súbita del tono muscular voluntario; **alucinaciones** vívidas durante el inicio del sueño o al despertar; y breves episodios de **parálisis** total al comienzo o al final del sueño.

Contrariamente a las creencias comunes, las personas con narcolepsia no pasan una proporción sustancialmente más grande de su tiempo dormidos durante un período de 24 horas que los durmientes normales. Además de somnolencia diurna y episodios de sueño involuntario, la mayoría de los pacientes también experimenta despertares frecuentes durante el sueño nocturno. Por estas razones, la narcolepsia se considera un trastorno de los límites normales entre los estados de sueño y despertar.

Para la mayoría de los adultos, una noche de sueño normal dura alrededor de 8 horas y se compone de cuatro a seis ciclos de sueño diferentes. Un ciclo de sueño se define por un segmento de sueño de movimiento ocular no rápido (NREM, siglas en inglés) seguido por un período de sueño de movimiento ocular rápido (REM, siglas en inglés). El segmento NREM puede aún dividirse en dos etapas de acuerdo con el tamaño y la frecuencia de las ondas cerebrales. El sueño REM, en contraste, está acompañado de ráfagas de movimiento ocular rápido junto con actividad cerebral agudamente aumentada y parálisis temporal de los músculos que controlan la postura y el movimiento corporal. Cuando se despierta a los sujetos del sueño, informan que estaban “soñando” con más frecuencia si habían estado en el sueño REM que en el sueño NREM. Las transiciones del sueño NREM a REM están gobernadas por interacciones entre grupos de neuronas (células nerviosas) en ciertas partes del cerebro.

Los científicos ahora creen que la narcolepsia es consecuencia de procesos de enfermedad que afectan los mecanismos cerebrales que regulan el sueño REM. Para los durmientes normales, un ciclo de sueño típico dura alrededor de 100 a 110 minutos, comenzando con el sueño NREM y haciendo la transición al sueño REM luego de 80 a 100 minutos. Las personas con narcolepsia frecuentemente entran al sueño REM a los pocos minutos de quedarse dormidos.

¿Quién contrae la narcolepsia?

La narcolepsia no es rara, pero es una afección poco reconocida y diagnosticada. De acuerdo con las estimaciones actuales, el trastorno afecta alrededor de uno de cada 2,000 estadounidenses, un total de más de 135,000 individuos. Después de la apnea obstructiva del sueño y el síndrome de piernas inquietas,* la narcolepsia es el tercer trastorno del sueño primario más frecuentemente diagnosticado encontrado en los pacientes que buscan tratamiento en clínicas del sueño. Pero la tasa exacta de prevalencia sigue siendo incierta, pudiendo el trastorno afectar a un segmento más grande de la población de lo que actualmente se estima.

La narcolepsia aparece en todo el mundo en todos los grupos étnicos y raciales, afectando a ambos sexos por igual. Pero las tasas de

* La apnea obstructiva del sueño es una cesación temporal de la respiración que se produce repetidamente durante el sueño y está causada por un estrechamiento de las vías aéreas. El síndrome de piernas inquietas es un trastorno neurológico caracterizado por sensaciones desagradables como ardor, arrastre o tirones en las piernas y un impulso incontrolable de moverse al estar en reposo.

prevalencia varían entre las poblaciones. Comparadas con la población de los Estados Unidos, por ejemplo, la tasa de prevalencia es sustancialmente menor en Israel (alrededor de uno en 500,000) y considerablemente mayor en el Japón (alrededor de uno en 600).

La mayoría de los casos de narcolepsia es esporádico, es decir que el trastorno se produce independientemente en individuos sin una gran evidencia de ser heredado. Pero se sabe que se producen racimos familiares. Hasta el 10 por ciento de los pacientes diagnosticados con narcolepsia con cataplejía informa que tiene un pariente cercano con los mismos síntomas. Los factores genéticos solos no son suficientes para causar narcolepsia. Otros factores, como infección, disfunción del sistema inmunitario, trauma, cambios hormonales y estrés, también pueden estar presentes antes de que se desarrolle la enfermedad. Por ello, mientras los parientes cercanos de las personas con narcolepsia tienen un riesgo estadísticamente más alto de presentar el trastorno que los miembros de la población general, el riesgo sigue siendo bajo en comparación con las enfermedades que son puramente genéticas en origen.

¿Cuáles son los síntomas?

Las personas con narcolepsia experimentan patrones altamente individualizados de perturbaciones del sueño REM que tienden a comenzar sutilmente y pueden cambiar dramáticamente con el tiempo. El síntoma principal más común, además de somnolencia diurna excesiva, es la cataplejía, que se produce en alrededor del 70 por ciento de los

pacientes. La parálisis del sueño y las alucinaciones son algo menos comunes. Solamente 10 a 25 por ciento de los pacientes, sin embargo, muestra los cuatro síntomas principales durante el curso de su enfermedad.

Somnolencia diurna excesiva

La somnolencia diurna excesiva, el síntoma experimentado más uniformemente por casi todos los pacientes, es generalmente el primero en volverse clínicamente aparente. Generalmente, esta somnolencia interfiere con las actividades normales diariamente, hayan los pacientes dormido bien o no por la noche. Las personas con esta somnolencia la describen como una sensación persistente de neblina mental, falta de energía, ánimo deprimido o cansancio extremo. Muchos encuentran que tienen gran dificultad en mantener su concentración en la escuela o el trabajo. Algunos tienen lagunas mentales. Muchos encuentran que es casi imposible estar alerta en situaciones pasivas, como al escuchar una disertación o mirar la televisión. Las personas tienden a despertarse de su sueño inevitable sintiéndose frescas y encontrando que la somnolencia y la fatiga remiten por una o dos horas.

Los episodios de sueño involuntario a veces son muy breves y duran no más de segundos por vez. Tanto como 40 por ciento de todas las personas con narcolepsia están propensas a *conducta automática* durante tales “micro-sueños.” Se quedan dormidas durante unos segundos mientras están haciendo una tarea pero continúan haciéndola hasta completarla sin interrupción aparente. Durante estos

episodios, generalmente las personas están dedicadas a actividades habituales, esencialmente “arraigadas,” como tomar notas, escribir a máquina o manejar. No pueden recordar sus acciones, y su desempeño siempre está dañado durante un microsueño. Su letra puede, por ejemplo, degenerar en garabatos ilegibles, o pueden guardar artículos en lugares extraños y luego olvidar dónde los pusieron. Si ocurre un episodio mientras manejan, los pacientes pueden perderse o tener un accidente.

Cataplejía

La cataplejía es una pérdida súbita del tono muscular que lleva a sensaciones de debilidad y a pérdida del control muscular voluntario. Los ataques pueden producirse en cualquier momento mientras los pacientes están despiertos, y éstos generalmente experimentan los primeros episodios varias semanas o meses después del inicio de la somnolencia diurna excesiva. Pero en alrededor del 10 por ciento de todos los casos, la cataplejía es el primer síntoma en aparecer y puede ser mal diagnosticado como una manifestación de trastorno convulsivo. Los ataques catapléjicos varían en duración y gravedad. La pérdida de tono muscular puede ser apenas perceptible, implicando no más que una sensación momentánea de debilidad leve en una cantidad limitada de músculos, como la caída leve de los párpados. Los ataques más graves causan una pérdida completa de tono en todos los músculos voluntarios, llevando al colapso físico total en el cual los pacientes son incapaces de

moverse, hablar o mantener los ojos abiertos. Pero aún durante los episodios más graves, las personas siguen estando totalmente conscientes, una característica que distingue a la cataplejía de los trastornos convulsivos. Aunque la cataplejía puede ocurrir espontáneamente, a menudo se desencadena por emociones súbitas y fuertes como miedo, enojo, estrés, excitación o humor. Según se informa, la risa es el desencadenante más frecuente.

La pérdida de tono muscular durante un episodio catapléjico se asemeja a la interrupción de la actividad muscular que se produce naturalmente durante el sueño REM. Un grupo de neuronas del tallo cerebral cesa su actividad durante el sueño REM, inhibiendo el movimiento muscular. Usando un modelo animal, los científicos han aprendido recientemente que este mismo grupo de neuronas se inactiva durante los ataques catapléjicos, un descubrimiento que proporciona una pista para al menos una de las anormalidades neurológicas que contribuyen a los síntomas narcolépticos humanos.

Parálisis del sueño

La incapacidad temporal de moverse o hablar al quedarse dormidos o al despertarse también es análoga a las inhibiciones inducidas por el REM de la actividad muscular voluntaria. Esta inhibición natural generalmente pasa desapercibida en las personas que tienen un sueño normal porque ocurre solamente cuando están totalmente dormidas y entrando en la etapa REM en el momento apropiado del ciclo del sueño. Experimentar

parálisis del sueño se asemeja a tener un ataque catapléjico que afecta todo el cuerpo. Como con la cataplejía, las personas permanecen totalmente concientes. La cataplejía y la parálisis del sueño son eventos atemorizantes, especialmente al experimentarlos por primera vez. Sobresaltados por no poder moverse súbitamente, muchos pacientes temen estar paralizados en forma permanente o estar muriéndose. Sin embargo, aún cuando sean graves, la cataplejía y la parálisis del sueño no producen disfunción permanente. Después de que terminan los episodios, las personas recuperan rápidamente la capacidad completa de moverse y hablar.

Alucinaciones

Las alucinaciones pueden acompañar la parálisis del sueño o pueden producirse aisladamente cuando las personas están quedándose dormidas o despertándose. Conocidas como alucinaciones *hipnogógicas* cuando acompañan al inicio del sueño y como alucinaciones *hipnopómpicas* cuando se producen al despertarse, estas experiencias delirantes son inusualmente vívidas y frecuentemente atemorizantes. A menudo, el contenido es principalmente visual, pero puede estar implicado cualquiera de los otros sentidos. Estas alucinaciones representan otra intrusión de un elemento del sueño REM, soñar, dentro del estado de despertar.

¿Cuándo aparecen los síntomas?

En la mayoría de los casos, los síntomas primero aparecen cuando las personas tienen entre 10 y 25 años, pero la narcolepsia

puede ser clínicamente aparente virtualmente a cualquier edad. Muchos pacientes primero experimentan los síntomas entre los 35 y 45 años. Un número pequeño inicialmente manifiesta el trastorno alrededor de los 50 a 55 años. La narcolepsia también puede desarrollarse temprano en la vida, probablemente más frecuentemente que lo que generalmente se reconoce. Por ejemplo, se ha diagnosticado el trastorno en niños de 3 años de edad. Cualquiera sea la edad de inicio, los pacientes encuentran que los síntomas tienden a empeorar en las dos o tres décadas posteriores a la aparición de los primeros síntomas. Muchos pacientes ancianos encuentran que algunos síntomas diurnos disminuyen en gravedad después de los 60 años.

Los síntomas narcolépticos, especialmente la somnolencia diurna excesiva, a menudo son más graves cuando el trastorno se desarrolla temprano en la vida en lugar de la edad adulta. Los expertos también han comenzado a reconocer que la narcolepsia a veces contribuye a ciertos problemas infantiles de conducta, como el trastorno de hiperactividad y déficit de la atención y deben ser abordados antes de que el problema conductual pueda resolverse. Si no se diagnostica o se trata, la narcolepsia puede presentar problemas especiales en niños y adolescentes, interfiriendo con su desarrollo psicológico, social y cognitivo y menoscabando su habilidad de tener éxito en la escuela. Para algunas personas jóvenes, los sentimientos de autoestima baja debido al mal desempeño académico pueden persistir en la edad adulta.

¿Qué causa la narcolepsia?

La causa de la narcolepsia sigue siendo desconocida, pero durante la última década, los científicos han hecho progresos considerables para entender su patogénesis e identificar los genes fuertemente asociados con el trastorno. Los investigadores también han descubierto anomalías en varias partes del cerebro involucradas en la regulación del sueño REM que parecen contribuir al desarrollo de los síntomas. Los expertos ahora creen que es posible que, de manera similar a muchas otras enfermedades neurológicas crónicas y complejas, la narcolepsia involucra factores múltiples que interactúan para causar una disfunción neurológica y perturbaciones del sueño REM.

Se ha asociado fuertemente con la narcolepsia, aunque no invariablemente, a un número de formas variantes (*alelos*) de genes ubicados en una región del cromosoma 6 conocido como complejo HLA. El complejo HLA comprende un gran número de genes interrelacionados que regulan aspectos clave de la función del sistema inmunitario. Se sabe que la mayoría de las personas diagnosticadas con narcolepsia tienen variantes específicas en ciertos genes HLA. Sin embargo, estas variaciones no son necesarias ni suficientes para causar el trastorno. Algunas personas con narcolepsia no tienen los genes variantes, mientras que muchas personas en la población general sin narcolepsia poseen estos genes. Por ello parece que las variaciones específicas en los genes HLA aumentan la predisposición individual a desarrollar el trastorno,

posiblemente por medio de una ruta aún no descubierta que implica cambios en la función del sistema inmunitario cuando otros factores causantes están presentes.

Muchos otros genes además de los que componen el complejo HLA pueden contribuir al desarrollo de la narcolepsia. Grupos de neuronas en varias partes del tallo cerebral y el cerebro central, incluidos el tálamo y el hipotálamo, interactúan para controlar el sueño. Grandes números de genes en cromosomas diferentes controlan estas actividades neuronales, pudiendo cualquiera de las cuales contribuir al desarrollo de la enfermedad. Los científicos que estudian la narcolepsia en perros han identificado una mutación en un gene del cromosoma 12 que parece contribuir al trastorno. Este gen mutado interrumpe el procesamiento de una clase especial de neurotransmisores llamados hipocretinas (también conocidos como orexinas) producidos por las neuronas ubicadas en el hipotálamo. Los neurotransmisores son proteínas especiales que producen las neuronas para comunicarse entre sí y para regular los procesos biológicos. Las neuronas que producen las hipocretinas están activas durante la vigilia, y los investigadores sugieren que evitan que los sistemas cerebrales para la vigilia se apaguen inesperadamente. Los ratones nacidos sin genes funcionantes de hipocretina desarrollan muchos síntomas de narcolepsia.

Excepto en casos raros, la narcolepsia en los humanos no está asociada con mutaciones del gen de hipocretina. Sin embargo, los

científicos han encontrado que los cerebros de humanos con narcolepsia a menudo contienen números muy reducidos de neuronas productoras de hipocretina. Ciertos subtipos de HLA pueden aumentar la susceptibilidad a un ataque inmunitario sobre las neuronas de hipocretina en el hipotálamo, llevando a la degeneración de las neuronas en el sistema de hipocretina. Otros factores también pueden interferir con el funcionamiento adecuado de este sistema. Las hipocretinas regulan el apetito y la conducta alimenticia además de controlar el sueño. Por ello, la pérdida de neuronas productoras de hipocretina puede explicar no solamente cómo se desarrolla la narcolepsia en algunas personas, sino también porqué las personas con narcolepsia tienen tasas más altas de obesidad comparadas con la población general.

Otros factores parecen jugar papeles importantes en el desarrollo de la narcolepsia. Se sabe que algunos casos raros se deben a lesiones traumáticas a partes del cerebro involucradas en el sueño REM o del crecimiento de tumores y otros procesos de enfermedad en las mismas regiones. Las infecciones, exposición a toxinas, factores alimenticios, estrés, cambios hormonales como los que ocurren durante la pubertad o la menopausia y alteraciones en el esquema de sueño de una persona son solamente algunos de los muchos factores que pueden ejercer efectos directos o indirectos sobre el cerebro, posiblemente contribuyendo al desarrollo de la enfermedad.

¿Cómo se diagnostica la narcolepsia?

La narcolepsia no se diagnostica definitivamente en la mayoría de los pacientes hasta 10 a 15 años después de que aparecen los primeros síntomas. Este inusualmente largo lapso de tiempo se debe a varios factores, incluidos el inicio sutil del trastorno y la variabilidad de los síntomas. Igualmente importante, sin embargo, es el hecho de que el público no está mayormente familiarizado con el trastorno, al igual que muchos profesionales médicos. Cuando los síntomas se desarrollan inicialmente, a menudo las personas no reconocen que están experimentando el inicio de un trastorno neurológico diferente y por ello no buscan tratamiento médico.

Un examen clínico y antecedentes médicos exhaustivos son fundamentales para el diagnóstico y tratamiento. Sin embargo, ninguno de los síntomas principales es exclusivo de la narcolepsia. La somnolencia diurna excesiva, el más común de todos los síntomas narcolépticos, puede deberse a una amplia gama de enfermedades, inclusive otros trastornos del sueño como la apnea del sueño, diversas infecciones virales o bacterianas, trastornos del humor como la depresión, y enfermedades crónicas dolorosas como insuficiencia cardíaca crónica y artritis reumatoide que interrumpen los patrones de sueño normal. Diversos medicamentos también pueden llevar a la somnolencia diurna excesiva, al igual que el consumo de cafeína, alcohol y nicotina. Finalmente, la privación del sueño se ha convertido en una de las causas más comunes de esta somnolencia entre los estadounidenses.

Esta falta de especificidad aumenta enormemente la dificultad de llegar a un diagnóstico preciso basándose solamente en los síntomas. Por ello, generalmente se necesita una batería de pruebas especializadas, que pueden realizarse en una clínica para trastornos del sueño, antes de que pueda establecerse el diagnóstico.

Dos pruebas en particular se consideran esenciales para confirmar el diagnóstico de narcolepsia: el polisomnograma (PSG) y la prueba múltiple de latencia del sueño (MSLT, siglas en inglés). El PSG es una prueba nocturna que toma mediciones múltiples continuas mientras el paciente está dormido para documentar anomalías en el ciclo del sueño. Registra las frecuencias cardíaca y respiratoria, la actividad eléctrica cerebral con la electroencefalografía (EEG), y la actividad nerviosa muscular con la electromiografía (EMG). Un PSG puede ayudar a revelar si el sueño REM se produce en períodos anormales en el ciclo del sueño y puede eliminar la posibilidad de que los síntomas de un individuo se deban a otra afección.

La MSLT se realiza durante el día para medir la tendencia de una persona a quedarse dormida y para determinar si elementos aislados del sueño REM molestan en momentos inapropiados durante las horas en que está despierta. Como parte de la prueba, se le pide al individuo que tome cuatro o cinco siestas cortas generalmente programadas con 2 horas de intervalo en el curso del día. Como el nombre lo indica, la prueba de latencia del sueño mide la cantidad de tiempo que lleva

a una persona quedarse dormida. Debido a que los períodos de latencia del sueño duran normalmente 10 o más minutos, un período de latencia de 5 o menos minutos se considera sugestivo de narcolepsia. La MSLT también mide las frecuencias cardíaca y respiratoria, registra la actividad nerviosa muscular, y puntualiza la ocurrencia de episodios inoportunos de REM por medio de registros de EEG. Si una persona entra al sueño REM al comienzo o a pocos minutos del inicio del sueño durante al menos dos de las siestas programadas, también se considera una indicación positiva de narcolepsia.

¿De qué tratamientos se dispone?

La narcolepsia no puede curarse, pero la somnolencia diurna excesiva y la catalepsia, los síntomas más incapacitantes del trastorno, pueden controlarse en la mayoría de los pacientes con tratamiento farmacológico. A menudo el régimen de tratamiento se modifica a medida que cambian los síntomas.

Durante décadas, los médicos han usado estimulantes del sistema nervioso central, anfetaminas como metilfenidato, dextroanfetamina, metanfetamina y pemolina, para aliviar la somnolencia diurna excesiva y reducir la incidencia de ataques de sueño. Para la mayoría de los pacientes, estos medicamentos generalmente son bastante eficaces para reducir la somnolencia diurna y mejorar los niveles de alerta. Sin embargo, están asociados con una amplia variedad de efectos secundarios indeseables así que su uso debe monitorizarse cuidadosamente. Los

efectos secundarios comunes son irritabilidad y nerviosismo, inestabilidad, perturbaciones del ritmo cardíaco, malestar estomacal, interrupción del sueño nocturno y anorexia. Los pacientes también pueden desarrollar tolerancia con el uso prolongado, llevando a la necesidad de dosis aumentadas para mantener la eficacia. Además, los médicos deben ser cuidadosos al recetar estos medicamentos y los pacientes deben ser cuidadosos al usarlos debido a que el potencial de abuso es alto con cualquier anfetamina.

En 1999, la FDA aprobó un nuevo medicamento no anfetamínico promotor del despertar llamado modafinil para el tratamiento de la somnolencia diurna excesiva. En ensayos clínicos, modafinil demostró ser eficaz en aliviar esta somnolencia produciendo menos efectos secundarios y de menor seriedad que las anfetaminas. El dolor de cabeza es el efecto adverso informado más comúnmente. El uso prolongado del modafinil no parece llevar a la tolerancia.

Dos clases de medicamentos antidepresivos han demostrado ser eficaces en controlar la cataplejía en muchos pacientes: los tricíclicos (como imipramina, desipramina, clomipramina y protriptilina) y los inhibidores selectivos de captación de serotonina (como fluoxetina y sertralina). En general, los antidepresivos producen menos efectos adversos que las anfetaminas. Pero aún ocurren efectos secundarios preocupantes en algunos pacientes, como impotencia, alta presión arterial e irregularidades del ritmo cardíaco.

El 17 de Julio de 2002, la FDA aprobó Xyrem (oxibato sódico o gama hidroxibutirato, también conocido como GHB) para tratar a las personas con narcolepsia que tienen episodios de cataplejía. Debido a preocupaciones de seguridad asociadas con el uso de este medicamento, la distribución de Xyrem está estrechamente restringida.

¿Qué estrategias conductuales ayudan a las personas a sobrellevar los síntomas?

Ninguno de los medicamentos disponible actualmente permite a las personas con narcolepsia mantener uniformemente un estado de alerta completa normal. Por ello, la terapia medicamentosa debe ser complementada con varias estrategias conductuales de acuerdo con las necesidades del paciente individual.

Para obtener mayor control sobre sus síntomas, muchos pacientes toman siestas cortas regularmente programadas en los momentos en los que tienen más sueño. Los adultos a menudo pueden negociar con sus empleadores para modificar sus horarios de trabajo para poder tomar siestas cuando sea necesario y realizar las tareas más exigentes cuando están más alerta. La Ley sobre Estadounidenses con Discapacidades requiere que los empleadores proporcionen comodidades razonables a todos los empleados con discapacidades. Los niños y adolescentes con narcolepsia pueden ser acomodados similarmente modificando los horarios escolares e informando al personal de la escuela de las necesidades especiales, incluso los requisitos medicamentosos durante el día de clase.

Mejorar la calidad del sueño nocturno puede combatir la somnolencia diurna excesiva y ayudar a aliviar las sensaciones persistentes de fatiga. Entre las medidas de sentido común más importantes que los pacientes pueden tomar para mejorar la calidad del sueño están: (1) mantener un horario regular de sueño; (2) evitar el alcohol y las bebidas que contengan cafeína durante varias horas antes de acostarse; (3) evitar el cigarrillo, especialmente de noche; (4) mantener un ambiente cómodo y adecuadamente cálido en la habitación; y (5) dedicarse a actividades relajantes como un baño tibio antes de acostarse. Hacer ejercicios durante 20 minutos por día al menos 4 o 5 horas antes de acostarse también mejora la calidad del sueño y puede ayudar a las personas con narcolepsia a evitar el aumento de peso.

Las precauciones de seguridad, particularmente al manejar, son de gran importancia para todas las personas con narcolepsia. Aunque el trastorno en sí no es fatal, la somnolencia diurna excesiva y la cataplejía pueden llevar a lesiones serias o la muerte si no se controlan. Quedarse dormido súbitamente o perder el control muscular pueden transformar en peligrosas las acciones que habitualmente son seguras, como bajar un piso por las escaleras. Las personas con síntomas narcolépticos no tratados se involucran en accidentes automovilísticos con una frecuencia aproximadamente 10 veces mayor que la población general. Sin embargo, las tasas de accidentes son normales entre los pacientes que han recibido los medicamentos adecuados.

Finalmente, los grupos de apoyo para pacientes a menudo son extremadamente beneficiosos debido a que las personas con narcolepsia pueden volverse socialmente aisladas debido a la vergüenza sobre sus síntomas. Muchos pacientes también tratan de evitar experimentar emociones fuertes, ya que el humor, la excitación, y otras sensaciones intensas pueden desencadenar ataques catapléjicos. Más aún, debido a la falta generalizada de conocimiento público sobre el trastorno, las personas con narcolepsia a menudo son juzgadas injustamente de perezosas, poco inteligentes, indisciplinadas o no motivadas. Tal estigma a menudo aumenta la tendencia hacia un aislamiento autoimpuesto. La empatía y el entendimiento que ofrecen los grupos de apoyo a las personas pueden ser cruciales para su sentido general de bienestar y pueden proporcionarles una red de contactos sociales que pueden ofrecer ayuda práctica y apoyo emocional.

¿Qué investigación se está haciendo?

Dentro del gobierno Federal, el Instituto Nacional de Trastornos Neurológicos y Accidentes Cerebrovasculares (NINDS), un componente de los Institutos Nacionales de Salud (NIH), tiene la responsabilidad principal de patrocinar la investigación de trastornos neurológicos. Como parte de su misión, NINDS respalda la investigación sobre narcolepsia y otros trastornos del sueño con base neurológica por medio de subvenciones para instituciones médicas importantes en todo el país.

Dentro del Instituto Nacional del Corazón, los Pulmones y la Sangre, también un componente del NIH, el Centro Nacional de Investigación de Trastornos del Sueño (NCSDR, siglas en inglés) coordina las actividades de investigación del sueño del gobierno Federal y comparte información con grupos privados y sin fines de lucro. El personal de NCSDR también promueve los programas de entrenamiento doctorales y posdoctorales, y educa al público y al profesional médico sobre trastornos del sueño. Para obtener más información, vaya al sitio Web de NCSDR en <http://www.nhlbi.nih.gov/about/ncsdr/index.htm>.

Los investigadores patrocinados por NINDS están realizando estudios dedicados a clarificar más la amplia gama de factores genéticos, tanto genes HLA como no HLA que pueden causar narcolepsia. Otros científicos están realizando investigaciones usando modelos animales para identificar neurotransmisores que no son hipocretinas que puedan contribuir al desarrollo de la enfermedad. Un mayor entendimiento de las bases bioquímicas y genéticas complejas de la narcolepsia finalmente llevará a la formulación de nuevas terapias para controlar los síntomas y puede llevar a una cura. Los investigadores también están investigando los modos de acción de compuestos promotores del despertar para ampliar la gama de opciones terapéuticas disponibles.

Los científicos han sospechado durante mucho tiempo que procesos inmunológicos anormales pueden ser un elemento importante

en la causa de la narcolepsia, pero hasta hace poco ha faltado clara evidencia en favor de esta sospecha. Los científicos respaldados por NINDS recientemente han descubierto evidencia que demuestra la presencia de formas inusuales y posiblemente patológicas de actividad inmunológica en perros narcolépticos. Estos investigadores ahora están investigando si los medicamentos que suprimen los procesos inmunológicos pueden interrumpir el desarrollo de la narcolepsia en este modelo animal.

Recientemente ha habido un conocimiento creciente de que la narcolepsia puede desarrollarse durante la niñez y puede contribuir al desarrollo de trastornos conductuales. Un grupo de científicos patrocinados por NINDS actualmente está realizando un extenso estudio epidemiológico para determinar la prevalencia de la narcolepsia en niños de 2 a 14 años que han sido diagnosticados con trastorno de hiperactividad y déficit de la atención.

Finalmente, NINDS continua respaldando las investigaciones de la biología básica del sueño, incluidos los mecanismos cerebrales involucrados en generar y regular el sueño REM. Los científicos actualmente están examinando los procesos fisiológicos que se producen en una porción del cerebro posterior llamada amígdala con el fin de descubrir los procesos bioquímicos nuevos esenciales al sueño REM. Un entendimiento más integral de la compleja biología del sueño indudablemente aclarará más los procesos patológicos de la narcolepsia y otros trastornos del sueño.

¿Cómo puedo ayudar a la investigación?

El NINDS contribuye al apoyo del Centro de Recursos del Cerebro Humano y el Líquido Espinal en Los Angeles. Este banco suministra a investigadores de todo el mundo tejidos de los pacientes con trastornos neurológicos y otros. Los tejidos de individuos con narcolepsia son necesarios para permitir que los científicos estudien este trastorno más intensamente. Los donantes posibles pueden comunicarse con:

Human Brain and Spinal Fluid Resource Center

Neurology Research (127A)
W. Los Angeles Healthcare Center
11301 Wilshire Boulevard, Building 212
Los Angeles, CA 90073
310-268-3536
localizador las 24 horas: 310-636-5199
RMNbbank@ucla.edu
www.loni.ucla.edu/~nnrsb/NNRSB

¿Dónde puedo obtener más información?

Para obtener más información sobre trastornos neurológicos o programas de investigación subvencionados por NINDS, comuníquese con la Unidad de Recursos Neurológicos y Red de Información del Instituto (BRAIN, siglas en inglés) a:

BRAIN
P.O. Box 5801
Bethesda, MD 20824
(800) 352-9424
www.ninds.nih.gov

También se dispone de información de las siguientes organizaciones:

Narcolepsy Network, Inc.

79 Main Street
North Kingstown, RI 02852
(401) 667-2523
(888) 292-6522
www.narcolepsynetwork.org

National Sleep Foundation

1522 K Street, NW
Suite 500
Washington, DC 20005
(202) 347-3471
www.sleepfoundation.org

**National Heart, Lung, and Blood Institute
(NHBLI)**

National Institutes of Health, DHHS
31 Center Drive, Room 4A21 MSC 2480
Bethesda, MD 20892-2480
(301) 592-8573
(240) 629-3255 (TTY)
Recorded Info: 800-575-WELL (9355)
www.nhlbi.nih.gov





Prepared by:
Office of Communications and Public Liaison
National Institute of Neurological
Disorders and Stroke

National Institutes of Health
Department of Health and Human Services
Bethesda, Maryland 20892-2540