

¿Qué es la narcolepsia?

La narcolepsia causa somnolencia que no se debe a la privación de sueño, mala calidad del sueño o apnea del sueño.

Tipos de narcolepsia

La narcolepsia tipo 1 es causada por el daño en una parte determinada del cerebro (el hipotálamo), lo que provoca una disminución de la producción de orexina, una hormona que ayuda a mantener la vigilia. La narcolepsia tipo 2 no tiene niveles bajos de orexina y se desconoce su causa.

Signos y síntomas de la narcolepsia

La narcolepsia causa somnolencia diurna excesiva; los pacientes se duermen con frecuencia e involuntariamente mientras están sentados o durante otras actividades. Aunque los pacientes con narcolepsia suelen sentirse bien descansados después de una breve siesta, la somnolencia reaparece en unas horas.

La mayoría de los pacientes con narcolepsia también tienen sueño anormal de movimientos oculares rápidos (rapid eye movement, REM), el período durante el cual las personas tienen sueños. Aunque el sueño REM normalmente se produce solo en mitad de la noche, en la narcolepsia, se produce durante el día o al inicio del sueño. La narcolepsia también se asocia con sueños vívidos, alucinaciones al dormirse, trastornos del sueño nocturno y parálisis del sueño, que es una incapacidad temporal para moverse poco después de dormirse o despertarse del sueño.

La cataplejía, que implica un episodio breve y repentino de debilidad muscular, es experimentada por pacientes con narcolepsia tipo 1, pero no se produce en el tipo de narcolepsia 2. La cataplejía se desencadena por emociones fuertes y normalmente positivas, como bromas o risas, y causa debilidad temporal o parálisis de los músculos de la cara, el cuello, los brazos y las piernas. En casos graves, la cataplejía hace que los pacientes se desmoronen y tengan parálisis activa que dura hasta 1 o 2 minutos.

¿A quién afecta la narcolepsia?

La narcolepsia afecta a entre 25 y 50 personas por cada 100 000 en todo el mundo. Los síntomas suelen comenzar entre los 7 y los 25 años de edad; sin embargo, el diagnóstico suele realizarse años o décadas después de la aparición de los síntomas.

¿Qué otras afecciones se asocian a la narcolepsia?

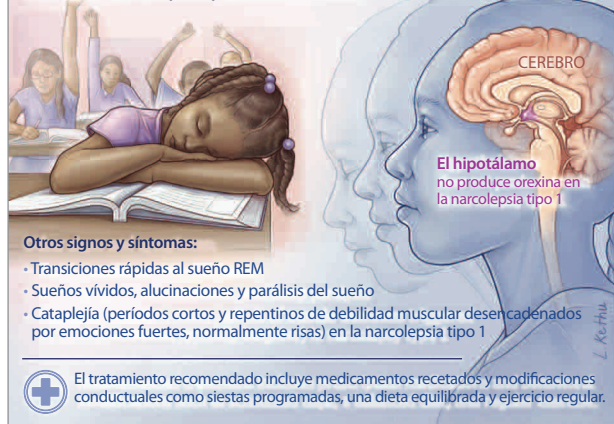
La narcolepsia se asocia con obesidad, pubertad temprana (si el inicio se produce en la infancia), depresión y disminución de la calidad de vida. Con el tratamiento, los pacientes con narcolepsia pueden perder la autoestima y tener dificultades para asistir a la escuela o al trabajo.

¿Cómo se diagnostica normalmente la narcolepsia?

La narcolepsia se diagnostica en función de los resultados de un registro del sueño nocturno y una prueba de latencia múltiple del sueño (Multiple Sleep latency test, MSLT). En una MSLT, se indica a los pacientes que intenten quedarse dormidos durante cinco

La **narcolepsia** es un trastorno crónico que causa somnolencia diurna excesiva y otros síntomas que se deben al sueño anormal de movimientos oculares rápidos (REM).

La **narcolepsia tipo 1** se produce cuando el **hipotálamo** produce poca o ninguna orexina, una hormona que ayuda a mantener la vigilia y controla el sueño REM (soñador). La **narcolepsia tipo 2** no tiene una causa conocida.



siestas diurnas de 20 minutos que se producen cada 2 horas en el transcurso de 1 día. La narcolepsia se diagnostica mediante una MSLT si un paciente se duerme rápidamente y tiene sueño REM en 2 o más de las 5 siestas diurnas. En algunos casos, la narcolepsia se diagnostica en función de los niveles bajos de orexina en el líquido cefalorraquídeo.

Tratamientos para la narcolepsia

Los medicamentos para tratar la somnolencia diurna excesiva y la cataplejía en adultos con narcolepsia incluyen oxibato de sodio y pitolisant. Modafinilo, armodafinilo y solriamfetol son tratamientos recomendados para la somnolencia excesiva, y también se utilizan dosis moderadas a altas de anfetaminas o metilfenidato. Se pueden considerar antidepresivos como la fluoxetina o la venlafaxina para la cataplejía y el sueño REM alterado. Los fármacos que sustituyen a la orexina se están estudiando en ensayos clínicos.

Se recomiendan estrategias conductuales, incluidas siestas programadas, un tiempo de sueño establecido, una dieta equilibrada y ejercicio regular. La terapia de comportamiento cognitivo, el asesoramiento y la terapia grupal centrada en pares también pueden ser útiles.

PARA OBTENER MÁS INFORMACIÓN

National Institute of Neurological Disorders and Stroke (Instituto Nacional de Trastornos Neurológicos y Accidentes Cerebrovasculares)

Autores: Dr. Oliver Sum-Ping; Dr. Emmanuel Mignot, PhD

Publicado en línea: 5 de mayo de 2023. doi:10.1001/jama.2023.5149

Afiliaciones de los autores: Universidad de Stanford, Palo Alto, California.

Divulgaciones relacionadas con conflictos de intereses: no se informó ninguna.

Fuentes: Mahoney CE, Cogswell A, Koranik IJ, Scammell TE. The neurobiological basis of narcolepsy. *Nat Rev Neurosci.* 2019;20(2):83-93. doi:10.1038/s41583-018-0097-x
Francschini C, Pizza F, Cavalli F, Plazzi G. A practical guide to the pharmacological and behavioral therapy of narcolepsy. *Neurotherapeutics.* 2021;18(1):6-19. doi:10.1007/s13311-021-01051-4

La hoja para el paciente de JAMA es un servicio público de JAMA. La información y las recomendaciones que aparecen en esta hoja son adecuadas en la mayoría de los casos, pero no reemplazan el diagnóstico médico. Para obtener información específica relacionada con su afección médica personal, JAMA le sugiere que consulte a su médico. Los médicos y otros profesionales de atención médica pueden descargar o fotocopiar esta hoja con fines no comerciales para compartirla con los pacientes. Para comprar reimpresiones en grandes cantidades, envíe un correo electrónico a reprints@jamanetwork.com.