

日本睡眠学会  
ナルコレプシー クリニカルクエスト

	Q	A
1	ナルコレプシーはいつ頃見つかった居眠り病ですか？	1880年にフランスのGelineauにより提唱された居眠り病の代表的疾患です。
2	ナルコレプシーの発症しやすい年齢とか性差はありますか？	思春期から青年期に好発することが知られています。男女差はありません。
3	遺伝する疾患ですか？	ナルコレプシーの95%以上は孤発性で、家族性・遺伝性の可能性は極めて低い疾患です。
4	症状はよくなっていくのですか？	基本的には慢性疾患と考えるべきですが、加齢に伴って眠気や他の症状が軽くなることもあります。
5	ナルコレプシーは良くある居眠り病なのでしょうか？	世界標準では2000人に1人前後(0.04%)と推定されていますが、人種差もあり、日本人では600人に1人(0.16%)とされています。
6	ナルコレプシーのエプワース眠気評価尺度(Epworth sleepiness scale; ESS)において、特徴的な所見はありますか？	ESSは、11点以上が病的基準の目安ですが、ナルコレプシーでの眠気の水準は高いので、未治療の症例で11点を下回るケースは比較的まれです。ただ、ESSが高得点だからというだけでナルコレプシーと診断することは不可能で、臨床症状に関する問診と反復睡眠潜時検査(MSLT)が重要です。
7	反復睡眠潜時検査(MSLT)だけでナルコレプシーの診断は可能ですか？	てんかん性脳波異常だけでてんかんが診断されないように、MSLTだけでナルコレプシーの診断はできません。日中の耐え難い眠気あるいは睡眠発作が少なくとも3ヶ月みられ、日常・社会生活に支障があるという症状がまず前提です。その上で、MSLTで8分以内の入眠潜時とSOREMPが2回以上出現という検査所見が得られれば診断的価値が高まります。
8	ナルコレプシーの診断は臨床症候のみでは不十分ででしょうか？	眠気や情動脱力発作(カタプレキシー)を外来診療時に医師が直接確認する事はまれです。てんかん発作も同様です。てんかん発作も病歴を十分聞いて脳波検査を行うように、しっかりと病歴を確認した上で、ナルコレプシーが疑われたらMSLTを施行することが必要です。
9	入眠時に夢をみることは健常者でもあり、問診にて寝入りばなに夢を見ることがあるといわれた場合、入眠時幻覚と入眠時の夢体験の明確な鑑別点は何でしょうか？	入眠時幻覚の夢は現実と思い込んでしまう程度のリアルな夢であり、恐怖、驚きなどの感情変化を伴うことも多いのが特徴です。入眠時幻覚に加えて寝起きがけにも同様な体験を訴える事がしばしばあります。
10	ヒト白血球抗原(HLA)検査と髄液オレキシン計測はどのような位置づけになっているのでしょうか？	HLA-DR2は日本人の約30%に陽性で、DQB1*0602は約10%で陽性なので、日本人で600人に1人の発症とすれば、DR2陽性中では200人に1人、DQB1*0602では60人に1人がナルコレプシーに罹患することになります。HLAが陰性ならば、情動脱力発作(カタプレキシー)を伴うナルコレプシーでの除外診断に有効です。髄液オレキシンが低値であれば、ナルコレプシーと言えますが、正常値であってもナルコレプシーを否定は出来ません。HLAは必要条件であり、髄液オレキシンは十分条件と考えられます。髄液オレキシン測定はICSD-2では、確定診断検査の1つとなっています。
11	ナルコレプシーの治療薬には何がありますか？	日中の眠気に対するものには、精神刺激薬であるモダフィニル(モディオダール)、メチルフェニデート(リタリン)、ペモリン(ベタナミン)があります。一方、情動脱力発作(カタプレキシー)とレム睡眠関連症状に対しては、三環系抗うつ薬であるクロミプラミン、イミプラミン、セロトニン・ノルアドレナリン再取り込み阻害薬であるミルナシプラミンがあります。

日本睡眠学会  
ナルコレプシー クリニカルクエスト

Q	A
12 治療薬の副作用はなんですか？	精神刺激薬であるペモリン(ベタナミン)、メチルフェニデート(リタリン)は交感神経刺激症状である神経過敏・焦燥感・頭痛・頻脈・心悸亢進・不眠・発汗・口渇・胃腸障害があり、モダフィニル(モディオダール)は頭痛・嘔気・動悸などがあります。 なお、ペモリンでは肝障害、メチルフェニデートでは薬物依存や耐性に注意が必要です。三環系抗うつ薬(イミプラミン、クロミプラミン)では口渇・排尿障害・消化器症状、セロトニン・ノルアドレナリン再取り込み阻害薬(ミルナシプラン)では口渇・消化器症状があります。
13 モダフィニル(モディオダール)、メチルフェニデート(リタリン)、ペモリン(ベタナミン)は、用法として、何時に投与すればいいのでしょうか？	それぞれの薬の半減期を念頭において投与します。メチルフェニデート(リタリン)は半減期が4-6hであり、朝と昼(午後は3時以降は避ける)、ペモリン(ベタナミン)は半減期が8-10h、モダフィニル(モディオダール)は半減期が10-14hであり、朝あるいは昼食時まで服用することが望ましいとされています。投与時刻が遅くなると、不眠が生じる可能性があることに注意が必要です。
14 日中の眠気の軽減にカフェインは有効でしょうか？	カフェインは非特異的なアデノシン受容体拮抗作用により覚醒促進に働くとされています。吸収は早いです。T <sub>1/2</sub> =3.5-5h程度で、比較的緩やかな覚醒作用を示します。しかし、動悸・血圧上昇・消化器症状を呈することや高用量で焦燥感・不安・振戦が生じ、アンフェタミン群やモダフィニル(モディオダール)に比べ効果が劣るため、臨床の場では補助的使用にとどまっています。
15 小児のナルコレプシーのときは、どのような処方がありますか？	1)日中の過度な眠気に対する精神刺激薬として、6-15歳の小児ではモダフィニル(モディオダール)またはメチルフェニデート(リタリン)が比較的安全とされています。少量投与が原則となります。 2)情動脱力発作(カタプレキシー)に対し、クロミプラミンが処方されます。必要用量は体重によって決め、初期量は最も有効な最低量から開始します。 3)非薬物療法;規則正しい睡眠覚醒スケジュール(十分な睡眠時間の確保)、計画された昼寝は治療効果を高めます(昼食時間帯、16-17時)。放課後の部活動などよく計画された運動は刺激効果をたかめます。眠気があるときは危険な活動をさけるように指導します。また情緒面やうつについてもモニタリングし、必要に応じカウンセリングも考慮します。学校の教諭の理解も得られるようにします。
16 計画妊娠は必要でしょうか。	必要です。妊娠、授乳において安全性の確立された薬剤はありません。妊娠中のナルコレプシーに対する治療の必要性について、個々の患者において危険性と利益のバランスを考慮する必要があります。
17 抗ナルコレプシー薬の胎児に対する催奇形性のリスクはありますか？	全ての薬で催奇形性がないとは言えません。妊娠の可能性のある場合は睡眠医療専門医に相談してください。
18 ナルコレプシー患者の自動車運転の基準はありますか？	道路交通法に記載されているように、運転に支障が及ぶ可能性のある重度の眠気が存在する場合には、治療によって改善するまで免許の保留・停止処分になることを、承知しておかなければいけません。
19 ナルコレプシーに関する情報を得ることのできる患者のための団体はありますか？	日本ナルコレプシー協会(なるこ会)があります。
20 医療費および生活に関する公的援助はありますか？	日本ナルコレプシー協会(なるこ会)を中心に、ナルコレプシーはてんかんと同じように慢性発作性疾患でもあるため、自立支援法(通院費公費負担制度)の適用であると長年要請されていますが、実現していません。