TRAJET DE SOINS
NARCOLEPSIE ADULTE

Code ORPHA : NT1 – ORPHA:2073 | NT2 – ORPHA:83465
Service responsable : Unité Fonctionnelle du Sommeil Adulte – ERASME
Référentes : Pr Mélanie Strauss et Dr. Faustine Lebout
Version 1 – Août 2026
Document destiné aux équipes cliniques (version intranet)

La narcolepsie est une maladie neurologique chronique liée à un dérèglement du cycle veille-sommeil, caractérisée par une somnolence diurne excessive et des intrusions de sommeil paradoxal (REM) durant les périodes d'éveil.

On distingue deux types: la narcolepsie de type 1 (NT1), avec cataplexie et/ou un déficit en hypocrétine-1/orexine dans le LCR, et la narcolepsie de type 2 (NT2), sans cataplexie et avec un taux d'hypocrétine normal.

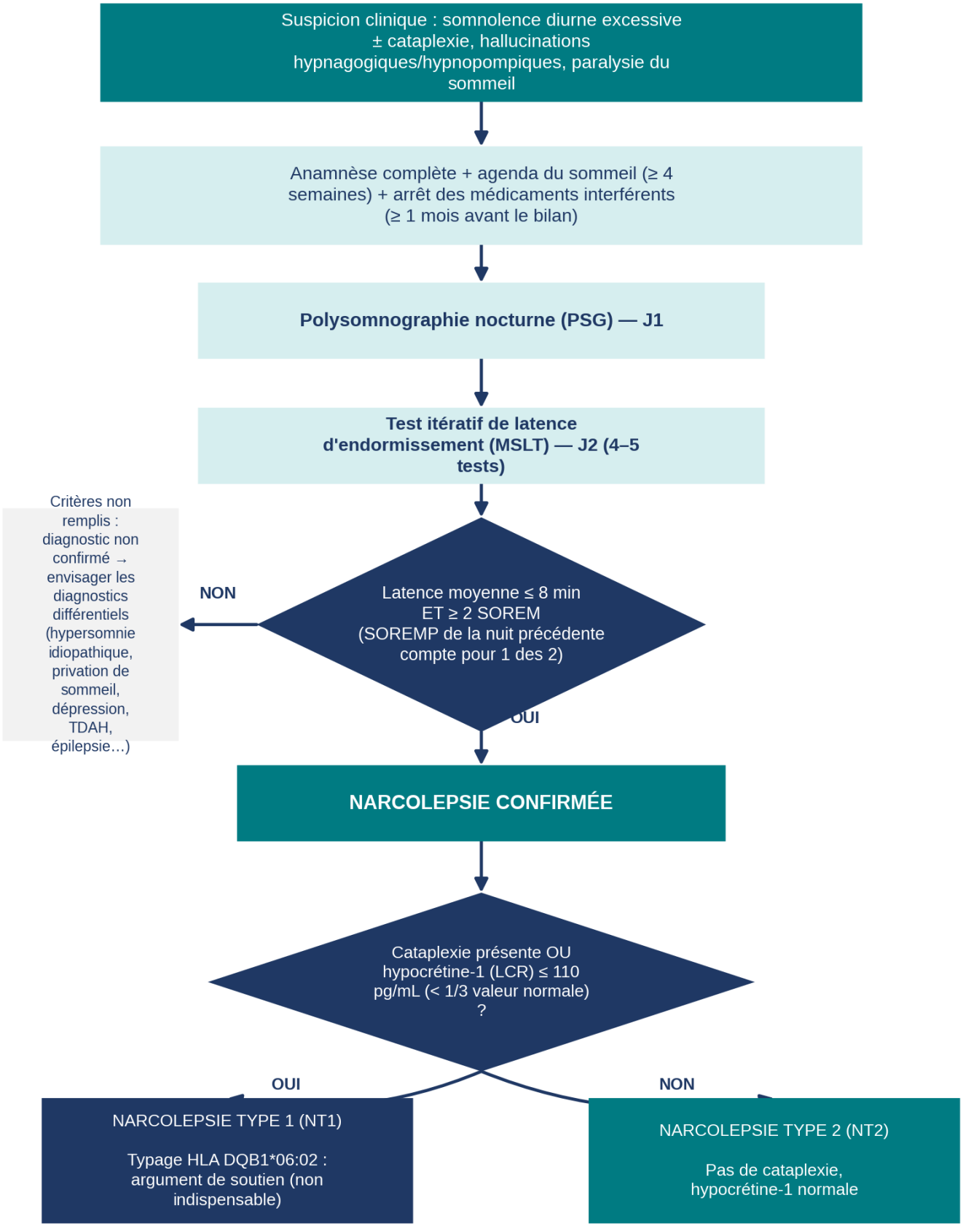
Le diagnostic repose sur l'anamnèse clinique et les examens complémentaires : polysomnographie (PSG) suivie de tests itératifs de latence d'endormissement en journée (les MSLT sont considérés comme en faveur d'une narcolepsie lorsqu'ils mettent en évidence une latence moyenne d'endormissement ≤ 8 min et au moins 2 endormissements en sommeil paradoxal - SOREM).

Le diagnostic de NT1 est confirmé par un taux d'hypocrétine-1 diminué ou indétectable dans le LCR (≤ 110 pg/mL ou < 1/3 de la valeur normale).
Le typage HLA (présence de l'allèle DQB1*06:02) constitue un argument de soutien.

1. EQUIPE MULTIIDISCIPLINAIRE

Médecin Coordinateur:	Pr. Mélanie Strauss
• Neurologues (n=2):	Pr. Mélanie Strauss, Dr. Faustine Lebout
• Neuropsychologues (n=9):	Sebastien Degeert, Stephanie Braun, Camille Totte, Hichem Slama, Christelle Maenhout, Cindy Borghgraef, Kadriye Sahin, Pedro Magalhaes de Saldanha Da Gamma, Diego Torres Justo
• Logopèdes (n=2):	Nathalie Guerry, Anne-Sophie Van Der Maren
• Psychologie (n=1) :	Dr Marianne Rostaert
• Endocrinologie (n=1) :	Pr Miriam Cnop
• Gastro-hépathologie (clinique du surpoids, n=1) :	Dr Vincent Huberty
• Pneumologie (n=3) :	Drs Olivier Taton, Zita Mekinda, Sylvia Perez
• ORL (n=3) :	Drs Sebastien Carlot, Maxime Niesen, Clément Lelong
• Psychiatrie (n=2):	Pr P. Oswald, Dr Samy Kozlowitz
• Neuroimagerie translationnelle (n=3):	Pr Xavier De Tiège, A. Rovai, V. Wens
• Neuroradiologie (n=1):	Pr Niloufar Sadeghi
• Génétique (n=2):	Pr Guillaume Smits, Dr Françoise Wilkins
• Biologie clinique LHUB (n=2):	Dr F. Cotton, Dr F. Wolff
• Informatique hospitalière (n=4):	J. Rossler, P. Hennebert, D. Lerens, X. Bessette

2. ALGORITHME DIAGNOSTIQUE



Étape	Consultation / Anamnèse	Examens complémentaires	Traitement	Éducation & Soutien	Remarques
CONSULTATION SOMMEIL (1re étape)	• Anamnèse complète • Comorbidités sommeil • Examen neurologique • Cycle menstruel, contraception éventuelle• Humeur, anxiété, dépression • Performances scolaires	• Prise de sang : biologie usuelle, bilan thyroïdien, bilan nutritionnel, sérologies, typage HLA • OPTIONNEL: Examens organisées en ambulatoire : IRM cérébrale, bilan neuropsychologique (tests de vigilance, attention), avis Endocrinologie	• Arrêt des médicaments pouvant influencer les tests avant le bilan (ex: antidépresseurs)	• Mesures d'hygiène du sommeil : routine de sommeil régulière, siestes planifiées (1–2x/j, 20 min), activité physique régulière • Mise en place d'un agenda du sommeil	• Hygiène du sommeil et agenda mis en place ≥ 4 semaines avant le reste du bilan complémentaire • Planification hospitalisation pour bilan diagnostique et explication du déroulement du bilan (PSG/MSLT)
BILAN DIAGNOSTIQUE	• Anamnèse complète : symptômes (EDS, cataplexie, hallucinations, paralysie du sommeil), histoire familiale etc. • Échelle d'Epworth	• J1 soir : PSG (polysomnographie) • J2 : MSLT 4-5x (latence, SOREM) puis PSG • J3: bedrest de 24h.	→ Pas de traitement médicamenteux à ce stade (sauf urgence) ou essai mélatonine pour améliorer la qualité du sommeil et la fragmentation du sommeil	• Informer le patient sur la narcolepsie (maladie neurologique chronique) • Discuter de la possibilité d'une éventuelle PL en 2e temps pour dosage hypocrétine dans le LCR pour confirmer le diagnostic de NT1	• Planification évaluation endocrinologique si : obésité, SOPK, hypothyroïdie centrale
ANNONCE DU DIAGNOSTIC (quelques semaines après bilan PSG+MSLT) **Consultation Sommeil**	• Remise des résultats • Confirmation/ infirmation du diagnostic : NT1 vs NT2 vs autre hypersomnie centrale vs cause secondaire vs autre • Discussion du retentissement scolaire/professionnel et social	• Proposer la PL avec dosage hypocrétine dans le LCR : hospitalisation d'une journée dans notre service → Envoi tube LCR à Leiden sur carboglace)	• Initiation médicamenteuse si NT1 confirmée et critères INAMI remplis : en doses progressives → 1re intention : Modafinil (Provigil) – efficace sur EDS – sans effet sur cataplexie → Alt. 1re intention : Pitolisant (Wakix)– Très bien toléré – Actif sur EDS et cataplexie	• Éducation sur la médication : horaires, effets attendus, effets secondaires • Lettre pour l'école/le travail (aménagements raisonnables : sieste, examens, absences) • Éducation sur la conduite et la contraception • Information sur les risques (conduite, noyade, activités à risque)	• Demande remboursement INAMI à faire pour le traitement (renouvellement 1x/an)
SUIVI 3 MOIS Consultation Sommeil	• EDS : fréquence et intensité des accès • Cataplexie : fréquence, facteurs déclencheurs, évolution • Qualité du sommeil la nuit	• Biologie : selon tolérance du traitement	• Ajustement posologie si réponse insuffisant Traitement : ajout/shift possible si forme sévère ou cataplexie ou sommeil très fragmenté:	• Réévaluation des aménagements au travail/à l'école • Encourager routine sommeil	• Surveiller prise de poids, TA, humeur • Possible rajout Méthylphénidate en cas de TDA comorbide

Étape	Consultation / Anamnèse	Examens complémentaires	Traitement	Éducation & Soutien	Remarques
	• Échelle Epworth et sévérité de la narcolepsie • Tolérance médicament • Scolarité/travail, humeur, comportement • Poids (risque obésité), concraception		→ Oxybate de sodium (Xyrem) → Venlafaxine si cataplexie	• Suivi psychologique si nécessaire	
SUIVI 6 MOIS Consultation Sommeil	• Réévaluation complète EDS, cataplexie, sommeil la nuit etc. • Échelle Epworth + sévérité narcolepsie • IMC, stade pubertaire • Cycle menstruel, contraception • Humeur, anxiété, dépression	• TSH, fT4, Ac anti-TPO • Glycémie, bilan lipidique si prise de poids	• Ajustement traitement selon réponse clinique • Association thérapeutique si contrôle insuffisant	• Prévention obésité et conseils diététiques • Transition progressive vers autonomie thérapeutique	• Consultation psychiatrique si dépression
SUIVI ANNUEL	• Anamnèse complète : EDS, cataplexie, sommeil la nuit, hallucinations, paralysie • Comportement, scolarité • Échelle Epworth + sévérité narcolepsie • IMC, TA, contraception • Humeur et qualité de vie	• Biologie annuelle : formule, TSH, fT4, Ac anti-TPO, glycémie, bilan lipidique, fonction rénale et hépatique • PSG de suivi si clinique évocatrice, obésité et/ou prise pondérale importante	• Réévaluation indication et posologie + /- adaptation doses • Renouvellement demande INAMI ou changement thérapeutique	• Mise à jour éducation thérapeutique • Soutien scolaire et psychologique, insertion professionnelle	

3. DIAGNOSTICS DIFFÉRENTIELS À CONSIDÉRER

Diagnostic	Éléments distinguant de la narcolepsie
Hypersomnie idiopathique	Pas de cataplexie, pas de SOREM, latence MSLT < 8 min possible, Hcrt normal
TDAH	Pas de cataplexie ni SOREM ; hyperactivité prédominante ; réponse aux psychostimulants
Épilepsie (absences, atoniques)	EEG pathologique ; pas de somnolence diurne excessive isolée
Syndrome de Kleine-Levin	Hypersomnie épisodique (jours–semaines), récurrente, avec hyperphagie et hypersexualité

Apnées obstructives du sommeil	IAH élevé à la PSG ; amélioration sous PPC; pas de cataplexie
Dépression avec hypersomnie	Pas de SOREM typiques ; anamnèse psychiatrique ; réponse aux antidépresseurs
Privation de sommeil chronique	Normalisation après récupération de sommeil ; pas de SOREM ; pas de cataplexie