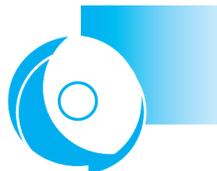




Schweizerische Narkolepsie Gesellschaft
Soci t  Suisse de Narcolepsie
Societ  Svizzera di Narcolessia



NARKOLEPSIE

Eine Kurzinformation der Schweizerischen Narkolepsie Gesellschaft
f r Patienten und ihre Angeh rigen

Tagesschl frigkeit

„Ich habe grosse Probleme bei der Arbeit nicht einzuschlafen. Wenn ich auf der Toilette 10 Minuten schlafe werde ich als faul beurteilt“

Kataplexie

„Wenn jemand einen Witz erz hlt bekomme ich weiche Knie und einen schlaffen Gesichtsausdruck.“

Schlafl hmung

„Beim Einschlafen oder beim Aufwachen erlebe ich furchtbare Zust nde weil ich mich  berhaupt nicht bewegen kann. Ich hatte Todes ngste“.

Hypnagoge Halluzination

„Die Tr ume beginnen schon beim Einschlafen - ich weiss nicht, ob ich noch wach bin oder schon tr ume“.

gest rter Nachtschlaf

„Obschon ich tags ber zum Umfallen schl frig bin, liege ich nachts oft stundenlang wach und kann nicht einschlafen“.

Wenn Sie solche oder  hnliche Erlebnisse  fters haben, k nnte es sein, dass Sie an Narkolepsie leiden und sich beim Arzt abkl ren lassen sollten.

Was ist Narkolepsie?

Narkolepsie ist eine neurologische Erkrankung bedingt durch eine Störung der Schlaf-Wach-Regulation im Zwischenhirn. Das Hauptmerkmal ist eine schwere Tagesschläfrigkeit mit teilweise unwiderstehlichen Schlafanfällen zu jeder Tageszeit und sogar in aktiven Situationen.

Die Krankheit beginnt häufig im Schulalter oder im jungen Erwachsenenalter. Die ersten Einschlafattacken ereignen sich in Situationen, in welchen auch bei Gesunden die Konzentration nachlässt. Später treten die Einschlafattacken aber auch in ungewöhnlichen Situationen wie z.B. mitten im Gespräch, beim Essen, oder während der Arbeit auf.

Die Ursache ist nicht genau bekannt. Man vermutet, dass eine vererbte Veranlagung vorliegt und dass ein äusserer Faktor wie z.B. ein Infekt über eine Immunreaktion zum Verschwinden der Hypokretin bildenden Zellen im Gehirn führt.

Einmal aufgetreten, bleibt die Narkolepsie lebenslang bestehen. Narkolepsie ist nicht heilbar, beeinträchtigt aber die Le-

benserwartung in keiner Weise. Man schätzt, dass etwa eine unter 5000 Personen an Narkolepsie leidet. Damit gehört die Narkolepsie zu den sog. „seltenen Krankheiten“.

Die Krankheit und das fehlende Verständnis der Umwelt führen zu grossen persönlichen, beruflichen und familiären Problemen. Durch sinnvolle Anpassungen der Lebensweise und ärztlich kontrollierte medikamentöse Behandlung kann die Lebensqualität aber erheblich verbessert werden.

Eine möglichst frühe Diagnose ist sehr wichtig weil grundsätzlich alle Symptome behandelt werden können. Die frühzeitige Beratung bezüglich der Berufswahl, Familienplanung, Anpassung der Lebensführung und die medikamentöse Behandlung muss Symptom-orientiert erfolgen und kann Verunsicherung, depressive Verstimmung und sozialen Rückzug verhindern.

Die Narkolepsie mit Kataplexie und meistens fehlendem Hypocretin (Typ I) wird von der Narkolepsie ohne Kataplexie mit oft normalem Hypocretin (Typ II oder monosymptomatische Narkolepsie) abgegrenzt.

Tagesschläfrigkeit und automatisches Verhalten

Die Tagesschläfrigkeit äussert sich durch eine ständig vorhandene Schläfrigkeit oder durch anfallsartig auftretende Einschlafattacken von meist nur wenigen Minuten Dauer. Dies



Im Einverständnis Ch.W. Hess

ist in der Regel das erste Symptom, das schon im Kindesalter beginnen kann.

Manchmal kann ein Tagesschläfchen von 15 bis 30 Minuten die Schläfrigkeit für die nächsten paar Stunden beseitigen. In unterschiedlichen Abständen kehrt

die Schläfrigkeit aber mehrmals pro Tag zurück.

Wenn keine Möglichkeit besteht, einige Minuten zu schlafen, wird die Einschlafneigung unwiderstehlich.

In diesem Zustand leiden die Patienten auch an Konzentrationsstörungen. Häufig sind auch Kopfschmerzen, unspezifischer Schwindel, unscharfes Sehen oder Doppelbilder.

Im Halbschlaf können z.T. komplexe Handlungen weitergeführt werden (automatische Handlungen). Dieser Zustand ist gefährlich bei der Arbeit mit Maschinen oder beim Autofahren. Die Tagesschläfrigkeit wird noch verstärkt bei unregelmässigem Schlafrhythmus, bei Schicht- oder Nacharbeit oder nach einem Schlafmanko. Reichliche Mahlzeiten oder Alkoholgenuss können die Schläfrigkeit ebenfalls verstärken.

Kataplexien

Kataplexien sind anfallsartige Schwächen bestimmter Muskeln, welche ausgelöst werden durch eine plötzliche emotionelle Regung, z.B. eine unerwartete Freude oder ein plötzlicher Ärger oder auch durch eine abrupte Anstrengung. Auslöser für

eine Kataplexie ist also immer eine Mischung aus Emotionen und Überraschungseffekt. Am häufigsten wird ein Erschlaffen der Gesichtsmuskulatur mit Herunterfallen des Unterkiefers, undeutlichem Sprechen und Verlust der Stimme oder ein Weich werden in den Knien für wenige Sekunden beschrieben.



Im Einverständnis Ch.W. Hess

Bei stärkster Ausprägung kann die Muskelschwäche auch einen Sturz zu Boden verursachen, wobei aber das Bewusstsein in der Regel nicht beeinträchtigt ist. Die Kataplexie kommt ausschliesslich bei der Narkolepsie vor und erlaubt bei typischer Präsentation eine relativ sichere Diagnose. Dieses Symptom kann aber auch erst Jahre später auftreten.

Schlaflähmungen

Die Schlaflähmung ist ein Zustand vollständiger Bewegungsunfähigkeit im Wachzustand, welcher unmittelbar vor dem Einschlafen oder nach dem Aufwachen auftritt und in der Regel Sekunden bis wenige Minuten dauert. Die Betroffenen sind dabei bei vollem Bewusstsein und empfinden beim ersten Mal nicht selten Todesängste. Obschon die Atemmuskulatur wie auch die Augenmuskeln nicht betroffen sind haben gewisse Patienten das Gefühl nicht atmen zu können. Die Schlaflähmung kann manchmal unterbrochen werden, wenn der Betroffene von einer anderen Person angefasst wird. Oft wird die Schlaflähmung von hypnagogischen Halluzinationen begleitet. Beide Symptome können auch bei Gesunden auftreten und sind auch bei Narkoleptikern nur selten jeden Tag vorhanden.

Halluzinationen

Hypnagoge Halluzinationen sind lebhaft, häufig angstvolle Trug- und Traumwahrnehmungen im Wachzustand während dem Einschlafen oder beim Aufwachen.



Im Einverständnis Ch.W. Hess

Häufig werden fremde Personen oder andere Gestalten im Schlafzimmer gesehen oder anderswie wahrgenommen. Die Patienten selbst sind unsicher darüber ob es sich dabei um einen Traum oder um echte Wahrnehmungen handelt, insbesondere wenn die Patienten auch eigentliche Angst- oder Horrorträume im Schlaf erleben.

Gestörter Nachtschlaf

Trotz der andauernden Einschlafneigung am Tag und dem raschen Einschlafen am Abend ist der Nachtschlaf v.a. im späteren Verlauf der Erkrankung häufig gestört. Typisch ist ein wiederholtes Erwachen, wobei die Betroffenen dann unterschiedlich lange hellwach sind und problemlos diverse Arbeiten verrichten können. Belastend ist das wiederholte Aufwachen besonders dann wenn das

Wiedereinschlafen durch die Schlaf lähmungen, hypnagogen Halluzinationen oder Horrorträume beeinträchtigt wird.

Verhalten im Schlaf

Zu den abnormen Verhaltensweisen im Schlaf, welche gehäuft bei Narkoleptikern, aber auch bei anderen Patienten auftreten, gehören die periodischen Beinbewegungen im Schlaf (PLMS) und die REM-Schlaf Verhaltensstörung. PLMS führen alle 30-50 Sekunden zu Weckreaktionen, welche jedoch nicht bewusst wahrgenommen werden. Bei der REM-Schlaf Verhaltensstörung lebt der Patient sozusagen seinen Traum aus, weil die normalerweise vorhandene Muskellähmung im REM Schlaf fehlt. Dies äussert sich durch sprechen, lautes schreien oder um sich schlagen, was mitunter auch den Bettpartner gefährden kann.

Gewicht

Relativ viele Narkolepsie Patienten leiden an Übergewicht, wobei die Gewichtszunahme meist früh im Verlauf der Erkrankung auftritt.

2

DIAGNOSTIK

Hinter einer Tagesschläfrigkeit verstecken sich viele ganz verschiedene Gründe.

Bevor eine Narkolepsie mit oder ohne Kataplexien diagnostiziert werden kann, ist eine genaue ärztliche Abklärung und meistens auch eine Untersuchung im Schlaflabor und eine Blutuntersuchung notwendig.

Im Labor muss z.B. ein Eisenmangel oder eine Schilddrüsenerkrankung ausgeschlossen werden.

Die Schlaflaboruntersuchung während dem Nachtschlaf (Polysomnographie) dient in erster Linie dazu eine abnorme Atmung im Schlaf (Schlaf-Apnoe-Syndrom) oder abnorme Bewegungen im Schlaf nachzuweisen, welche den Schlaf stören und zu Tagesschläfrigkeit führen können. Im Multiplen Schlaflatenz Test (MSLT) wird tagsüber die Einschlafneigung quantifiziert. Bei der Narkolepsie findet sich hier oft auch eine verkehrte Reihenfolge der Schlafstadien indem der Traumschlaf (REM) ungewöhnlich früh auftritt. Für die Registrierung der Hirnwellen, Atmung Herzschlag,

Augenbewegungen und Muskelaktivität im Schlaf müssen Elektroden am Körper befestigen werden, was absolut schmerzlos erfolgt. Im Blut lässt sich bei den meisten Narkoleptikern ein bestimmter Marker (HLA) nachweisen. Bei Fehlen dieses Markers ist die Wahrscheinlichkeit einer Narkolepsie-Kataplexie (Typ I) klein, was aber nicht für die Narkolepsie ohne Kataplexie (Typ II) zutrifft.

Die Hypokretinbestimmung im Nervenwasser, welche eine Lumbalpunktion erfordert, kann diagnostisch hilfreich sein, wenn es nicht klar ist, ob typische Kataplexien vorliegen.

3

BEHANDLUNG

In leichten Fällen genügen ev. Verhaltensmassnahmen um die Narkolepsie-Symptome zu lindern. In der Regel ist aber eine Kombination von Verhaltensmassnahmen und medikamentöser Therapie nötig.

Medikamentöse Therapie

Die Einstellung der medikamentösen Therapie erfolgt Symptomorientiert, am besten durch einen, bei der Narkolepsie er-

fahrenen Arzt.

Gegen die Tagesschläfrigkeit werden nicht die gleichen Mittel eingesetzt wie gegen die REM-Phänomene (Kataplexie, Schlaf lähmung, hypnagoge Halluzinationen) und der gestörte Nachtschlaf wird noch einmal separat behandelt. Um die optimale Medikamenten-kombination in der besten Dosierung zu finden, ist eine langfristige vertrauensvolle Zusammenarbeit zwischen Arzt und Patient erforderlich. Viele Patienten lernen mit der Zeit, die Stimulantien bedarfsweise vor bestimmten Aktivitäten einzusetzen. Ganz im Gegensatz dazu dürfen die einmal begonnen antikataleptischen Mittel (Antidepressiva) ausser Xyrem® nicht abrupt abgesetzt werden, um einen Status kataplektikus zu vermeiden.

Mittel gegen Tagesschläfrigkeit

Modafinil (Modasomil®)
Methylphenidat (Ritalin®,
Ritalin SR®, Ritalin LA®)
Amphetamin (Dexamin®)
Mazindol (Teronac®)
Pitolisant (Wakix®)

Modasomil® und Ritalin® sind in der Schweiz bei der Narkolep-

sie kassenpflichtig. Dexamin®, Teronac® oder Wakix® hingegen (noch) nicht. Viele Krankenkassen übernehmen die Kosten jedoch freiwillig wenn ein Antrag als „Orphan“ Medikament (**Artikel 71 SVG**) gestellt wird. Die Gefahr einer Suchtbildung wird bei Narkolepsie-Patienten als gering eingestuft.

Alle erwähnten Stimulantien ausser Modasomil® sowie Xyrem® unterliegen dem Betäubungsmittelgesetz. Für solche Medikamente muss deswegen bei Ferien im Ausland genau abgeklärt werden, welche Zeugnisse erforderlich sind.

Mittel gegen REM-Phänomene

Gammahydroxybutyrat
(Xyrem®)
Clomipramin (Anafranil®)
Fluoxetine (Fluctine®)
Reboxetin (Edronax®)

Die stärksten praktisch einsetzbaren Mittel gegen Kataplexie, Schlaf lähmung, oder hypnagoge Halluzinationen sind Xyrem® und Anafranil®. Anafranil® ist von Vorteil wenn gleichzeitig eine Depression besteht, führt aber öfters zu Nebenwirkungen

(Mundtrockenheit, Potenz und Miktionsstörungen). Xyrem® ist das ideale Medikament wenn gleichzeitig der Nachtschlaf gestört ist (s. unten), ist aber problematisch bei gleichzeitigem Schlaf-Apnoe Syndrom und bei Suchtgefahr.

Mittel gegen Schlafstörungen

Gammahydroxybuturat
(Xyrem®)
Clonazepam (Rivotril®)
Zolpidem (Stilnox®)

Xyrem® hat sich als beste Lösung bei gestörtem Nachtschlaf etabliert. Bei periodischen Beinbewegungen im Schlaf (PLMS) oder bei der REM-Schlafverhaltensstörung, kommen Dopamin Agonisten bzw. Melatonin oder Clonazepam in Frage.

Intravenöse Immunglobuline (IVIg)

Es ist noch umstritten, ob die frühzeitige Behandlung mit IVIg in den ersten 6 Monaten der Erkrankung den Verlauf und den Schweregrad mildern könnte. Dies muss individuell mit dem behandelnden Neurologen entschieden werden.

Beruf und Autofahren

Berufe die eine Nachtarbeit, Schichtarbeit oder beruflich bedingtes Autofahren erfordern, sollten vermieden werden. Ideal sind abwechslungsreiche interessante Arbeiten an der frischen Luft. Bei aufkommender Schläfrigkeit müssen Autofahrten oder Arbeiten an gefährlichen Maschinen unterbrochen werden, weil sonst eine erhebliche Selbst- und auch Fremdgefährdung vorliegt.

Narkoleptiker sind als Berufsfahrer ungeeignet. Die Eignung für privates Autofahren kann aber bei vernünftigem Umgang mit der Schläfrigkeit meistens attestiert werden. Ein Verkehrsunfall bedingt durch Einschlafen wird als grobfahrlässige Handlung eingestuft und wie ein solcher bei Alkoholgenuß verurteilt.

Informationen für Angehörige

Narkolepsie ist **keine** psychiatrische Erkrankung sondern eine organische Erkrankung des Gehirns. Es ist unfair den Betroffenen als Simulanten oder als Faulpelz hinzustellen. Er kann

sich krankheitsbedingt gegen die Einschlafneigung nur beschränkt wehren.

Die Familie ev. auch Lehrer, Arbeitgeber und Freunde sollte über die Art der Erkrankung informiert werden, um Missverständnissen vorzubeugen.

Bei Auftreten von kataplektischen Anfällen ist zu bedenken, dass der wohlgemeinten Aufforderung sich zu setzen nicht Folge geleistet werden kann, weil, die Muskeln jeden Dienst versagen. Bei milden Kataplexien ist es hilfreich, den Betroffenen in der gerade eingenommenen Stellung zu stützen. Bei Kataplexien, die den ganzen Körper betreffen, ist es unmöglich, ein Hinfallen aufzufangen. Hier hilft es, wenn man die Umgebung sichert (z.B. Gläser aus den Händen nimmt, Autos umleitet oder Schaulustige vertreibt).

Man braucht aber auch keinen Arzt zu rufen, weil die Lähmung nach einigen Minuten vorbei sein wird. Bei der Lähmung handelt es sich eigentlich um die gleiche Phänomen, welches beim Gesunden im Traumschlaf ganz normal ist, dieses tritt hier lediglich im falschen Zeitpunkt auf.

Narkolepsie-Patienten sind nicht

Gemütskrank, der Verstand arbeitet einwandfrei. Bei falschen Reaktionen der Mitmenschen neigen die Betroffenen aber dazu, sich abzukapseln und depressiv zu werden. Die Angehörigen können durch ein angepasstes Verhalten wesentlich dazu beitragen, dass es dem Narkoleptiker gelingt, einen für ihn passenden Tagesablauf zu organisieren, der es ihm ermöglicht eine fast uneingeschränkte Leistung zu erbringen.

5

VERARBEITUNG

Für viele Patienten bedeutet die Diagnose einen grossen Einschnitt in ihr Leben. Einerseits kann sie Erleichterung und Gewissheit bringen, andererseits fordert eine chronische Krankheit wie die Narkolepsie eine Anpassung der Lebensführung.

Die Erfahrung zeigt, dass die meisten Betroffenen zwei bis drei Jahre benötigen, um sich mit der neuen Lebenssituation auseinanderzusetzen und zu arrangieren. Nicht nur der Betroffene selbst, sondern auch sein Umfeld (Partner, Eltern und Freunde) ist von der neuen Situation betroffen. Weil der

Verarbeitungsprozess bei den Betroffenen und den Angehörigen unterschiedlich verläuft, ist es nicht ungewöhnlich, wenn in Krisen häufiger Missverständnisse entstehen und man sich nahestehenden Menschen entfremdet fühlt.

„Kurz nach Erhalt der Diagnose kämpfte ich mit der Vorstellung, welche Dinge ich in meinem Leben nicht mehr machen kann; Lesen, Kino, sich spontan verabreden, etc. etc. Die Liste könnte beliebig weitergeführt werden. Dann habe ich aber durch die Unterstützung von Freunden angefangen, meinen Blick nicht mehr darauf zu richten, was nicht möglich ist, sondern was immer noch möglich ist. Und siehe da... die Liste war um Ellen länger als die oben genannte Einbussen-Liste.“

6

TIPPS & TRICKS

Nickerchen (Powernap)

Der Tagesablauf sollte möglichst geregelt stets nach dem gleichen Muster erfolgen, und eine genügend lange Nachtschlafdauer gewährleisten. Tagesschlafchen von 10-20 Minuten nach dem Mittagessen und

weiteren individuell angepasste Schlafchen sind meist unumgänglich, sollten aber nach einem möglichst fixen Plan und nicht spontan erfolgen.

Schlafstagebuch

Mit Hilfe eines Schlafstagebuchs über mehrere Wochen wird täglich die eigene Einschätzung zum Schlaf und zur Tagesmüdigkeit festgehalten und so der ureigene Schlafrhythmus kennen gelernt. Je genauer man seinen eigenen Tagesrhythmus kennt, umso besser kann man seine Aktivitäten danach ausrichten, was dann oft erhebliche Erleichterungen im Alltag bringt.

Ernährung

Süßwaren und Zucker oder auch Milchprodukte verstärken gelegentlich die Schläfrigkeit, lösen leichter Kataplexien aus und fördern hypnagogische Halluzinationen. Die Verminderung der erwähnten Lebensmittel kann einen positiven Einfluss auf die Stärke der Symptome haben. Ebenfalls hilfreich ist für Viele, mehrere kleine und kohlenhydratarme Mahlzeiten einzunehmen. Auf Alkohol - vor allem auch in Zusammenhang mit Medikamenten - sollte verzichtet werden.

Bewegung

Aktive Tätigkeiten und Bewegung im Allgemeinen helfen den meisten Narkoleptikern, die Schläfrigkeit kurzfristig zu überlisten. Bei der Arbeit, im Gespräch mit Freunden oder in öffentlichen Verkehrsmitteln empfiehlt es sich, wenn möglich, herumzugehen als zu stehen und besser zu stehen als zu sitzen.

Positive Strategie

„Meine Strategie besteht darin, meine Lebensart, soweit es privat und beruflich möglich ist, den Besonderheiten der Narkolepsie anzupassen. Weil das Ankämpfen gegen die Schläfrigkeit und die Kataplexien zu viel Energie kostet, die ich lieber für schönere Dinge zur Verfügung haben möchte.

Und so versuche ich heute mein Leben mit Narkolepsie so zu gestalten: Mit so wenig wie möglich und so viel wie nötig an Medikamenten. Mit einigen Nickerchen und Powernaps.

Im Wissen, zwar zu einer Minderheit zu gehören, aber nicht alleine zu sein.

Und mit etwas Abstand betrachtet, ein ganz normales Leben zu führen.“

Die SNaG publiziert Infoblätter zu speziellen Themen: Medikamentenliste, Schlaflabor, Autofahren, Narkose etc. Das Angebot wird laufend ergänzt.

Die Infos finden Sie auch im Mitgliederbereich der Homepage zum Download oder auf unserem Sekretariat.

Schweizerische Narkolepsie Gesellschaft (SNaG)

Die SNaG ist eine aktive Patientenorganisation von Betroffenen, Angehörigen und speziell interessierten Ärzten mit folgenden Zielen:

- Beratung der Betroffenen und ihrer Angehörigen.
- Förderung der Zwischenmenschlichen Beziehungen für Betroffene.
- Information über Fortschritte der Diagnostik und Therapie.
- Mitgliedertreffen in ungezwungener Umgebung für Angehörige und Betroffene
- deutschsprachiges Forum im Internet, bei dem auch die Selbsthilfegruppen aus Deutschland und Österreich vertreten sind.



Unter dem Patronat der Schweizerischen Gesellschaft
für Schlafforschung, Schlafmedizin und Chronobiologie (SGSSC)

- Aufklärung der Öffentlichkeit über die Narkolepsie.
- Unterstützung und Finanzierung von Projekten zur Erforschung der Narkolepsie und anderer Hypersomnien
- Unterstützung durch fachlichen Beirat für medizinische und soziale Fragen.

Es hat sich mehrfach gezeigt, dass der Austausch mit anderen Betroffenen die Auseinandersetzung mit der Krankheit erleichtert.

Als Mitglied unserer Patientenvereinigung finden viele Patienten das nötige Verständnis und gute Ratschläge für den Umgang mit Ärzten und Mitmenschen.

Sind sie interessiert der SNaG beizutreten? Melden sie sich im Sekretariat.

Die wichtigsten

Adressen der SNaG:

<http://www.narcolepsy.ch>

Hier finden Sie ausführliche Informationen und Angaben zu aktuellen Anlässen der SNaG.

Präsident/Präsidentin:

praesident@narcolepsy.ch

Sekretariat:

info@narcolepsy.ch

Tel. 032 513 37 31

Ärztlicher Beirat:

beirat@narcolepsy.ch

Postkonto:

87-40594-7

IBAN:

CH61 0900 0000 8704 0594 7