

# NARKOLEPSIE



## WAS IST NARKOLEPSIE?

Narkolepsie ist eine Störung der Regulation des Schlaf- und Wachzustandes. Ihr Hauptmerkmal ist eine erhöhte Einschlafneigung, die sich in Schlafattacken oder ständiger Müdigkeit manifestiert. Im Volksmund wird die Narkolepsie auch als „Schlafkrankheit“ bezeichnet, weil Narkoleptiker am Tag in den unpassendsten Situationen schläfrig werden, mit dem Schlaf kämpfen oder einschlafen.

Narkolepsie gehört zusammen mit Insomnie (Schlaflosigkeit) und Schlafapnoe (Schnarchen mit Atempausen) zu den häufigsten Störungen, die an einem schlafmedizinischen Zentrum betreut werden. Es wird geschätzt, dass etwa eine unter 1000 Personen von der Schlafkrankheit Narkolepsie betroffen ist.

Durch die verschiedenartige Ausprägung der Anzeichen der Narkolepsie wird diese Erkrankung in der ärztlichen Praxis selten und erst Jahre nach dem Auftreten der ersten Zeichen erkannt. Für die Mehrzahl der betroffenen Personen bleibt so die Ursache ihrer Schläfrigkeit oder Müdigkeit, die in der Veränderung der Schlaf-Wach-Regulation begründet ist, über Jahre hinaus verborgen.

Viele Betroffene haben durch eigene Erfahrung Verhaltensstrategien entwickelt, um ihre Schläfrigkeitssymptome erträglicher zu machen. Das regelmässige Einfügen von Schlaf- oder Entspannungspausen während des Tages, das bewusste Vermeiden von schlaffördernden entspannten Körperpositionen (gemütliches Sitzen oder Liegen) und eine übertriebene Geschäftigkeit sind typische Verhaltensmuster von Personen mit Narkolepsie. Viele Betroffene mit ausgeprägten Symptomen bleiben aber trotz Verhaltensanpassungen in vielen Bereichen

ihres Lebens wesentlich behindert. Eine frühzeitige, richtige Diagnose ist für den Patienten äusserst wichtig, denn gegen die Symptome der Narkolepsie gibt es wirksame medikamentöse und nicht-medikamentöse Behandlungen.

Wird die Krankheit Narkolepsie nicht erkannt, wird der/die Betroffene in der persönlichen und beruflichen Entwicklung behindert. Verunsicherung, Misstrauen, sozialer Rückzug oder depressive Verstimmungen sind Resultate falscher Diagnosen und unwirksamer Behandlungsversuche.

## **SYMPTOME DER NARKOLEPSIE:**

### **TAGESSCHLÄFRIGKEIT**

Tagesschläfrigkeit wird bei allen Patienten mit Narkolepsie in irgendeiner Form vorgefunden. Narkoleptische Schläfrigkeit kann als Schlafattacken, als Dämmerzustand, als Leben im Halbschlaf, als schnelle Ermüdbarkeit oder als dauernde Müdigkeit in Erscheinung treten. Tagesschläfrigkeit ist fast immer das erste Symptom der Narkolepsie und wird innert weniger Monate zu einem andauernden Problem.

Häufig wird eine unwiderstehliche Schläfrigkeit beschrieben, die in einem Abstand von 2-4 Stunden wiederkehrt und die als Schlafkrise oder Erschöpfung deutlich spürbar ist. Dieser Schläfrigkeitsrhythmus erinnert an den etwa 4-stündigen Schlaf-Wach-Rhythmus des Neugeborenen. Ein kurzer erfrischender Schlaf kann die Schläfrigkeit für die Dauer von einer bis zu drei Stunden beseitigen.

Wenn keine unwiderstehlichen Schlafattacken vorhanden sind, wird die Schläfrigkeit oft nicht mehr erkannt, da das Leben im Halbschlaf oder Dämmerzustand normal geworden ist.

Der Beginn narkoleptischer Schläfrigkeit ist am häufigsten zwischen dem 14. und 30. Lebensjahr, Narkolepsie kann aber bereits im Kindesalter oder erst mit 60 Jahren auftreten.

### **DIE KATAPLEXIE**

Kurzandauernde Anfälle von Muskelschwäche, die je nach Schweregrad der Attacke zu einem Erschlaffen der Gesichts- oder Halsmuskeln, zu undeutlichem Sprechen oder Stimmverlust, zu einem Weichwerden in den Knien

oder sogar zum vollständigen Zusammensinken führen können.

Man spricht von einem affektiven Verlust der Muskelspannung, weil diese Anfälle durch eine plötzliche und unerwartete Gefühlsregung wie z.B. durch Lachen, Freude, Ärger, Überraschung, Angst, Stress, Trauer etc. ausgelöst werden.

Die Muskelschwäche einer kataplektischen Attacke dauert zwischen einer Sekunde und mehreren Minuten. Das Bewusstsein ist während einer Attacke nicht oder nur geringfügig gestört. Kataplexie ist ein spezifisches Symptom der Narkolepsie, denn es tritt bei keiner anderen Krankheit auf. Kataplexie ist aber nicht bei allen Personen mit Narkolepsie vorhanden oder wird erst Jahre nach Einsetzen der Schläfrigkeit erstmals beobachtet.

### **SCHLAFLÄHMUNG**

Eine vorübergehende vollständige Bewegungsunfähigkeit oder der Verlust der Sprechfähigkeit beim Einschlafen, Aufwachen oder bei völliger Entspannung. Manchmal hat die Person das Gefühl, nicht atmen zu können, obwohl die Atemmuskeln nicht gelähmt sind. Der Zustand der Schlaflähmung dauert einige Sekunden bis Minuten und wird beim ersten Vorkommen oft mit Todesangst erlebt. Weil die Augenmuskeln nicht von der Lähmung betroffen sind, können die Augen während einer Schlaflähmung stets bewusst bewegt werden.

### **HALLUZINATIONEN BEIM EINSCHLAFEN ODER AUFWACHEN**

Lebhafte, oft angstvolle Traumerlebnisse mit sehr wirklichkeitsnahen Szenen, die während des Einschlafens

oder Aufwachens mit unterschiedlicher Beteiligung des Bewusstseins ablaufen. Diese Traumerlebnisse werden oft mit der realen Welt vermischt oder verwechselt. Halluzinationen (nicht wirklich existierende Sinneswahrnehmungen) kurz vor dem Einschlafen oder nach dem Aufwachen werden bei vollem Bewusstsein aufgenommen. Es handelt sich meist um Bilder oder Hörwahrnehmungen. Empfindungen des Tastsinns, Geruchsinns oder einer Bewegung (Fliegen, Schweben, Fallen, Drehschwindel) können ebenso vorkommen. Schlaflähmung und hypnagoge Halluzinationen treten bei einigen Individuen gleichzeitig auf und werden auch von Personen ohne Narkolepsie beschrieben. Die beiden Symptome sind selten täglich vorhanden, können für Monate oder Jahre verschwinden und später wieder gehäuft auftreten.

#### **GESTÖRTER NACHTSCHLAF**

Viele Personen mit Narkolepsie klagen über oberflächlichen Schlaf, in welchem sie alle Geräusche wahrnehmen. Der Schlaf ist oft unterbrochen mit stundenlangen Wachphasen. Typisch für einen Narkoleptiker ist ein abruptes Erwachen ohne ersichtlichen Grund. Die Person ist hellwach und angeregt, verrichtet mitten in der Nacht irgendeine Arbeit oder bringt ihre Ideen und Gedanken zu Papier, um sie nicht zu vergessen. Der gestörte Schlaf in der Nacht kann als Weiterführen des etwa 4-stündigen Ruhe-Aktivitäts-Rhythmus in die Nachtstunden hinein angesehen werden und ist bei älteren Personen mit Narkolepsie häufiger anzutreffen als bei jungen.

Wegen ihrer Schlafstörungen in der Nacht werden Narkoleptiker gelegentlich für Patienten mit Schlaflosigkeit (Insomnie) gehalten. Verhaltenstherapien für Schlaflosigkeit und Schlafmittel verbessern den Schlaf von Nar-

koleptikern kaum oder nur ungenügend. Im Gegenteil führen Behandlungen der Schlaflosigkeit bei Personen mit Narkolepsie zu vermehrter Angst vor Schlafattacken oder zur Zunahme der Kataplexieanfälle. Ein abruptes Absetzen von Schlafmitteln wird vom Narkoleptiker hingegen gut ertragen.

### **AUTOMATISCHES VERHALTEN**

Dies sind in Geistesabwesenheit oder im Halbschlaf ausgeführte Handlungen, die wenige Sekunden oder ein paar Minuten dauern. Zu den häufig gefundenen Verhaltensweisen gehören automatisches, wie durch einen "Autopilot" gelenktes Autofahren und sich wiederholende einfache Handlungen, die roboterartig verrichtet werden. Wegen des fehlenden Bewusstseins beim automatischen Verhalten werden Fehler begangen oder sinnlose Handlungen durchgeführt, was erst später bei voller Geistesgegenwart bemerkt wird.

### **ANDERE SYMPTOME**

Wahrscheinlich als Folge der erhöhten Schläfrigkeit oder des Ankämpfens gegen die Schläfrigkeit leiden Personen mit Narkolepsie oft an Aufmerksamkeits- und Gedächtnisstörungen, Kopfschmerzen und Schwindelgefühl, Verlangsamung und Lethargie, Gereiztheit und Motivationslosigkeit, unscharfes Sehen oder Doppelsehen, geröteten oder glasig schimmernden Augen. Einzelne dieser unspezifischen Symptome können bei einer Person mit Narkolepsie sehr ausgeprägt sein und den Hauptgrund für einen Arztbesuch darstellen. Überdurchschnittlich häufig sind bei der Narkolepsie lautes Schnarchen, Atempausen im Schlaf, periodische Beinbewegungen im Schlaf und körperliches Ausagieren des Traumgeschehens.

## URSACHE VON NARKOLEPSIE

Obwohl die Narkolepsie seit mehr als 100 Jahren bekannt ist und seither eingehend erforscht wird, ist ihre genaue Ursache nicht bekannt. Mit Sicherheit weiss man, dass es sich um eine Funktionsstörung der Schlaf-Wach-regulierenden Zentren im Hirnstamm und Zwischenhirn handelt. Die Narkolepsie ist somit eine Störung des Schlaf-Wach-Systems und keine psychiatrische oder epileptische Erkrankung. Ein familiärer (genetischer) Anteil in der Entstehung von Narkolepsie ist heute belegt und Kinder von Narkolepsiekranken haben achtmal häufiger als Kinder von Normalschläfern Probleme mit Tagesschläfrigkeit. Neben der Veranlagung muss aber noch wenigstens ein zweiter Faktor zur Auslösung der Krankheit beitragen. Denn von eineiigen Zwillingen ist meist nur einer von Narkolepsie betroffen. Neuere Forschungen versuchen, mögliche Verknüpfungen mit dem Immunsystem oder mit Infektionsanfälligkeit herzustellen.

## WAS IST IM SCHLAF-WACH-SYSTEM VERÄNDERT?

Die Symptome der Narkolepsie sind durch eine unvollständige Abgrenzung zwischen Wachzustand und REM (rapid eye movement) -Schlaf erklärbar und können als eine Vermischung dieser beiden Zustände erklärt werden. Wenn ein normaler Schläfer einschläft, gelangt er zuerst in den sogenannten nicht-REM-Schlaf, und etwa 60-90 Minuten später beginnt die erste REM-Schlaf-Phase.

Im REM-Schlaf befindet sich das Gehirn in einem aktiven Zustand, in dem sich Träume abspielen und in dem sich die Augen in alle Richtungen bewegen. Gleichzeitig ist die Körpermuskulatur während des REM-Schlafs durch den Verlust der Muskelspannung vollständig erschlafft.

Im Gegensatz zu normalen Schläfern beginnen viele Schlafepisoden von Narkoleptikern mit REM-Schlaf, so dass beim Einschlafen ein direkter Übergang vom Wachzustand in den REM-Schlaf stattfindet. Bei diesem Übergang können sich Inhalte des REM-Schlafs (Verlust der Muskelspannung, Traumwahrnehmungen) mit Wachbewusstsein vermischen und überlappen. Weckt und befragt man Personen in dieser Schlafphase, wissen sie selbst nicht, ob sie schlafen oder wach sind und ob ihre Wahrnehmungen bewussten Phantasien oder Traumbildern entsprechen.

Diese Mischzustände von Schlaf und Wach werden sowohl beim Einschlafen als auch beim Aufwachen erlebt und werden durch körperliche Entspannung und Langlei- weile, z.B. beim Fernsehen, hervorgerufen. Auch bei der Anwendung von Entspannungstechniken wie z.B. autogenem Training können sich Personen mit narkoleptischer Schlaf-Wach-Regulation leicht in einen Mischzustand von REM-Schlaf und Wach versetzen.

Die Symptome der Schlaflähmung und Kataplexie sind gekennzeichnet durch einen Verlust der Muskelspannung, der nicht wie üblich im REM-Schlaf, sondern im Wachzustand auftritt.

## WIE WIRD NARKOLEPSIE DIAGNOSTIZIERT?

Die Diagnose kann durch die genaue Erhebung der Krankengeschichte gestellt werden, wenn die vier wichtigsten Symptome der Narkolepsie (Tagesschläfrigkeit, Kataplexie, Schlaflähmung und Einschlaf- oder Aufwachhalluzinationen) vorhanden sind. Wenn aber die Kataplexie fehlt und der Grund für die Schläfrigkeit unklar bleibt, sind eine Schlaflaboruntersuchung des Nachtschlafes und fünf Einschlaftests am kommenden Tag (Multipler Schlaflatenztest = MSLT) notwendig, um abzuklären, ob eine Narkolepsie oder eine andere Schlafstörung für die Symptome verantwortlich ist. Die Schlafuntersuchung nachts und der MSLT am folgenden Tag werden in unserer Klinik häufig durchgeführt und durch Spezialisten ausgewertet. Diese werden Ihnen nach Beendigung aller Untersuchungen Ihre Resultate erklären. Wir werden Ihnen Behandlungsvorschläge machen und mit Ihnen einen Therapieplan ausarbeiten. Später werden wir mit Ihnen den Erfolg der Therapie überprüfen und wenn nötig weitere Anpassungen vornehmen.

## WIE WIRD NARKOLEPSIE BEHANDELT?

Gegenwärtig ist keine eigentliche Heilmethode für Narkolepsie bekannt. Medikamentöse und nicht-medikamentöse Behandlungsformen können die Symptome der Krankheit jedoch wirksam vermindern, sodass ein weitgehend normales Leben ohne wesentliche Behinderung möglich wird. Der Verlauf der Schläfrigkeit und der Katalexie ist nicht fortschreitend, d.h. diese Symptome verschlimmern sich mit den Jahren nicht. Es wird sogar eine Verbesserung mit zunehmendem Alter beschrieben. Ein Teil dieser Verbesserung könnte vom besseren Umgang mit den Symptomen stammen.

Die Behandlung kann in drei Aspekte eingeteilt werden: Verhaltensstrategien, Medikamente und Aufklärung des Patienten und seiner Umgebung.

### VERHALTENSMASSNAHMEN

Je nach Schlafbedürfnis und Schlafgelegenheit sollten 1 bis 3 kurze Schlaf- oder Ruhepausen am Tag eingeführt werden. Diese natürliche Massnahme gegen Schläfrigkeit ist immer der erste Schritt in einer Behandlung. Eine Person mit Narkolepsie braucht z.B. den Mittagsschlaf oft dringender als eine Mahlzeit.

Zwischen den Schlafpausen am Tag sollten langweilige und sich wiederholende Tätigkeiten vermieden werden und eine wiederkehrende körperliche Betätigung wenn immer möglich im Arbeitsablauf enthalten sein.

Bei aufkommender Müdigkeit sollen Autofahren und andere Tätigkeiten, die zu einer Selbst- oder Fremdgefährdung führen könnten, unbedingt vermieden oder sofort unterbrochen werden.

Alkohol und üppige Mahlzeiten verstärken die Einschlafneigung.

Gleichbleibende Bettzeiten helfen mit, einen konstanten Tagesablauf einzuhalten und dadurch Verhaltensmassnahmen regelmässig durchzuführen.

Bei längeren Wachzeiten in der Nacht ist es vorteilhaft, das Bett zu verlassen und einer entspannenden Tätigkeit nachzugehen, bis die Schläfrigkeit wieder spürbar wird.

In leichten Fällen können Verhaltensstrategien allein genügen, damit die Symptome der Narkolepsie erträglich werden. Im Normalfall wird aber erst eine Kombination aus medikamentöser Therapie und Verhaltensmassnahmen zu einer Verbesserung der Lebensqualität und der gewünschten Gefahrenreduktion führen.

#### **MEDIKAMENTÖSE BEHANDLUNG**

Diese erfolgt am besten durch einen im Umgang mit dieser Krankheit erfahrenen Arzt oder Spezialisten. Dabei muss versucht werden, den Gebrauch der Medikamente individuell auf die spezifischen Symptome des Patienten abzustimmen.

Die hauptsächliche Behandlung für *Tagesschläfrigkeit* und für automatisches Verhalten besteht aus Stimulanzien, auch Weckamine genannt. Für die Wahl des Medikaments, die Einstellung der optimalen Dosis und der besten Kombination der verschiedenen Präparate werden einige Tage bis mehrere Wochen benötigt. Eine enge, vertrauensvolle Zusammenarbeit zwischen Arzt und Patient ist die Grundlage einer oft langdauernden erfolgreichen Behandlung.

Kaffee, Tee und andere koffeinhaltige oder stimulierende Präparate, die in Drogerien erhältlich sind, werden von schläfrigen Leuten oft benutzt, um wach zu bleiben. Solche Stoffe sind nicht sehr wirksam und für eine Dauerbe-

handlung von Narkolepsie ungeeignet und nicht unbedenklich.

Für *Kataplexie und andere REM-Schlaf-Symptome* (Schlaf lähmung, Halluzinationen, Alpträume) werden antidepressive Medikamente eingesetzt, die den REM-Schlaf unterdrücken. Die Gabe dieser Medikamente sollte auf lange Behandlungsdauern ausgerichtet sein, da ein plötzliches Absetzen zu einer überschüssigen Verschlimmerung der oben genannten Symptome führt.

#### **AUFKLÄRUNG DES PATIENTEN UND SEINER UMGEBUNG**

Narkolepsie ist keine Geistes- oder Gemütskrankheit. Sie ist eine Krankheit des Schlaf-Wach-Systems, die nicht durch psychiatrische oder psychische Probleme ausgelöst wird. Die Krankheit wird dann für die betroffene Person schwere Folgen haben, wenn Familie, Freunde und Arbeitskollegen die Zeichen der Krankheit nicht verstehen und sie als Faulheit, Unfähigkeit, soziales Verhalten oder Depression auslegen.

Weil die übertriebene Einschlafneigung schwer verständlich bleibt und das Erleben anderer Phänomene der Narkolepsie psychiatrischen Symptomen verwechselbar ähnlich sieht, ist es für die Betroffenen schwierig, sich ohne gute Kenntnis der Krankheit und Unterstützung durch Arzt und Familie unberechtigten Vorwürfen gegenüber zu behaupten.

Die Aufklärung der Familie und Freunde durch den Arzt oder durch eine Broschüre wie die vorliegende ist daher sehr wichtig, um das Leben eines Narkoleptikers zu erleichtern.

Für die Narkolepsiekranken braucht es viel Mut, mit Ihrer Umgebung die Krankheit zu besprechen. Dabei sind sie

mit kleinen Massnahmen am Arbeitsplatz oder im Privatleben vollwertig einsetzbar.

Eine grosse Arbeit zur Verbesserung des Verständnisses der Krankheit in der Öffentlichkeit haben Selbsthilfeorganisationen geleistet. Sie fördern den Kontakt und den Erfahrungsaustausch unter den Narkoleptikern und unterstützen sie mit vielen praxiserprobten Ratschlägen.

Die Schweizerische Narkolepsie-Gesellschaft (SNaG) ist eine aktive Selbsthilfeorganisation von Betroffenen, Angehörigen und interessierten Ärzten. Die SNaG setzt sich für die Lösung der Probleme und für die Anliegen der Narkoleptiker in allen Bereichen ein. Ein Erfahrungsaustausch wird mithelfen, die Krankheit rascher zu akzeptieren und die Möglichkeiten der Behandlung bestmöglich zu nutzen. Eine aktive Teilnahme an Selbsthilfegruppen stärkt das Selbstwertgefühl.

Falls Sie Interesse haben, können Sie sich beim Sekretariat dieser Gesellschaft melden. Dort werden sie über Dienstleistungen und Bedingungen einer Mitgliedschaft informiert.

Die Adresse: SNaG, ch.Magnenette 69, CH-1350 Orbe;  
Tel: 024 / 441 20 30

## LITERATURVERZEICHNIS

**Internationale Klassifikation der Schlafstörungen ICSD (1995).**

Schramm, E & Riemann D. Weinheim: Psychologie Verlags Union.

**Principles and Practice of Sleep Medicine**, 2. Ausgabe (1994)

Kryger, M. H., Roth, T. & Dement, W.C., Philadelphia, W.B. Saunders.

**Narcolepsy**, Sleep 17 Supplementum (1994).

**K S M Z U R Z A C H**

KLINIK FÜR SCHLAFMEDIZIN

BADSTRASSE 44

POSTFACH 311

CH-5330 ZURZACH

TELEFON(+41) 056 269 60 20

TELEFAX (+41) 056 269 60 39

E-MAIL: KSM.ZURZACH@KSM.CH

INTERNET: WWW.KSM.CH

MEDIZINISCHE LEITUNG:

PD DR. MED. JÜRGEN SCHWANDER

SPEZIALARZT FÜR

INNERE MEDIZIN FMH