

Psychosoziale und medizinische Probleme der Narkolepsie

Schlafattacken am hellichten Tag

Klagen über nicht beherrschbares Schlafbedürfnis sollte man sehr ernst nehmen – und das nicht nur, weil das Symptom Tagesschläfrigkeit gravierende organische Ursachen haben kann. Im Falle einer Narkolepsie muß außerdem mit erheblichen psychosozialen Problemen gerechnet werden. Woran man diese Erkrankung erkennt und wie sie optimal behandelt wird, ist Thema des Reports.

Das Schlimmste ist, daß mich dauernd der Schlaf packt. Wenn ich irgendwo sitze, im Bus, vor dem Fernseher, überall... schon bin ich eingeschlafen. Den Ärzten hab' ich das ein paarmal gesagt, die haben dann nur gelacht. Dann hab' ich auch nie mehr etwas darüber gesagt beim Arzt.“ So beginnt eine 50jährige Patientin in der Schlafambulanz ihren Leidensbericht. Es stellt sich heraus, daß sie schon seit ihrer Jugendzeit an Schlafattacken leidet. Erst ein Besuch bei einem Nervenarzt wegen Rückenbeschwerden und depressiver Verstimmung führte dazu, daß das Symptom „Tagesmüdigkeit mit Schlafattacken“ weiter abgeklärt wurde.

Diagnostisch wegweisende Fragen. „Haben Sie schon einmal plötzliche Muskelschwäche verspürt, wenn Sie sich freuen oder ärgern?“ „Ja, wenn ich

recht lachen muß, werden mir die Knie weich; ein Glas ist mir dann auch schon aus der Hand gefallen. Nach ein paar Sekunden ist alles wieder in Ordnung.“

„Haben Sie manchmal beim Einschlafen traumartige Erlebnisse, bei denen Sie unsicher sind, ob es sich nicht um echte Sinneswahrnehmungen handelt?“ „Manchmal denk' ich mir, da steht einer am Bett, ich bin auch schon aufgesprungen und wollte ihn packen.“

„Ist es Ihnen schon einmal passiert, daß Sie aufgewacht sind und sich dann kurze Zeit nicht bewegen konnten?“ „Nein, das kenn' ich überhaupt nicht.“

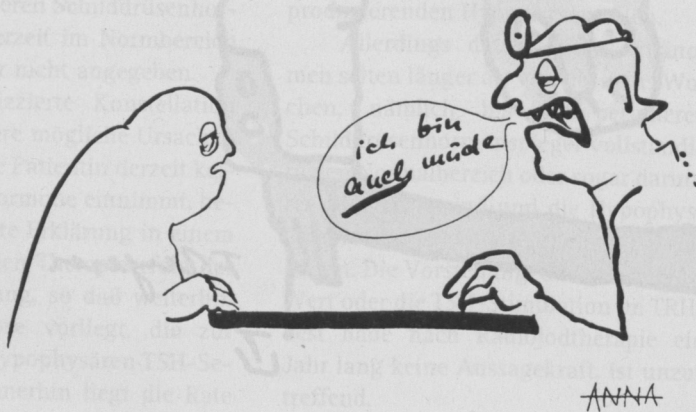
Spätestens jetzt ist eigentlich die

Diagnose „Narkolepsie“ klinisch eindeutig zu stellen: Tagesschläfrigkeit und affektiver Muskeltonusverlust als Kernsymptome, hypnagoge Halluzinationen als eines der fakultativen Symptome, während Schlafähmung nicht berichtet wird. – Eine weitere Frage schließt die wichtigste Differentialdiagnose – das Schlaf-Apnoe-Syndrom – weitgehend aus: „Schnarchen Sie, oder hat Ihr Partner bei Ihnen Atempausen während des Schlafes bemerkt?“ „Nein, überhaupt nicht!“

Hohe diagnostische Sicherheit ohne aufwendige Technik. Natürlich ist die Symptomatik nicht immer so eindeutig wie im vorgestellten Beispiel. Aber in vielen Fällen kann die Diagnose einer Narkolepsie ohne aufwendige technische Untersuchungen mit einem recht hohen Grad an Sicherheit gestellt werden.

Warum kommen dennoch manche Patienten erst nach vielen Jahren zur richtigen Diagnose und adäquaten Behandlung? Zum einen entwickelt sich die Krankheit oft ganz langsam und schleichend, so daß das Bild anfangs uncharakteristisch ist. Zum anderen sehen die Betroffenen ihre Symptomatik oft gar nicht als Krankheit und versuchen ihre Einschlafneigung geheimzuhalten, um nicht als faul zu gelten. Eine große Rolle spielt natürlich auch, daß das Wissen um den Schlaf und seine Störungen bei vielen Ärzten noch recht lückenhaft ist. Denn die Schlafmedizin hat sich in Deutschland erst in den letzten Jahren etabliert und findet selbst in die neueren Lehrbücher nur zögernd Eingang. Im folgenden soll daher versucht werden, einen Überblick über das Krankheitsbild der Narkolepsie zu vermitteln.

Charakteristika der Krankheitsevidenz. Die Narkolepsie ist durch die beiden sog. Kardinalsymptome Tagesschläfrigkeit mit Schlafattacken und affektiver Tonusverlust definiert. Häufig finden sich auch noch sog. fakultative Symptome wie hypnagoge Halluzina-



Cartoon: Anna

tionen, Schlaflähmung, automatische Handlungen und Schlafstörungen. Wenn die Kardinalsymptome eindeutig vorliegen, ist die Diagnose bereits klinisch zu stellen. Endgültige Sicherheit liefert der Nachweis von Einschlaf-REM-Perioden in der Schlafpolygraphie. Dabei erkennt man, daß Narkolepsie-Patienten bereits kurz nach dem Einschlafen in REM-Schlaf übergehen, der weitgehend mit Traumschlaf identisch ist. Außerdem findet sich obligat eine sehr kurze Einschlaflatenz.

Belastende Tagesschläfrigkeit. Die gesteigerte Einschlafneigung während des Tages kann sich in verschiedenen Formen äußern. Fast alle Narkolepsie-Patienten schlafen bevorzugt in Situationen ein, in denen auch Gesunde leicht einnicken, z.B. vor dem Fernseher, im Kino oder während eines Vortrags. Die Patienten schlafen aber auch in Situationen ein, in denen das recht ungewöhnlich, z.T. sogar gefährlich erscheint, etwa während wichtigen Geschäftsbesprechungen, beim Essen oder bei der Arbeit an einer Maschine. Kaum ein Narkoleptiker schafft es, als Beifahrer im Auto länger als fünf Minuten wach zu bleiben.

Die Müdigkeit fluktuiert im Lauf des Tages und kann sich zu regelrechten Schlafattacken steigern, denen der Patient trotz aller Willensanstrengung nicht widerstehen kann. Es handelt sich immer um echten Schlaf, aus dem der Patient jederzeit durch äußere Reize geweckt werden kann, also nicht um eine Form des Bewußtseinsverlustes.

Differentialdiagnostisch bedeutendes Kardinalsymptom Kataplexie. Eindeutig kann die Narkolepsie gegenüber anderen Formen der Hypersomnie durch das zweite Kardinalsymptom abgegrenzt werden, den affektiven Muskeltonusverlust, häufig auch als Kataplexie oder Lachschlag bezeichnet. Viele Patienten sehen keine Beziehung zwischen diesem Symptom und ihrer Tagesmüdigkeit und erwähnen es deshalb bei der Schilderung ihrer Be-

schwerden nicht spontan. Eine Kataplexie wird immer durch starke affektive Erregung wie Freude, Ärger oder Überraschung ausgelöst. Der Patient verliert plötzlich ganz oder teilweise die Kontrolle über seine Willkürmuskulatur.

Das Ausmaß der Störung reicht von flüchtigen Artikulationsstörungen von wenigen Sekunden Dauer bis zu vollständiger, bis zu einer Minute anhaltender Lähmung, durch die der Patient zu Boden sinkt. Gelegentlich sind während der Attacke klonische Zuckungen zu beobachten. Während dieses Zustandes ist das Bewußtsein voll erhalten, und der Patient kann sich an alles erinnern, was um ihn herum vorgegangen ist. Damit ist eine recht zuverlässige Unterscheidung von epileptischen Anfällen möglich. Manche Patienten erleben Kataplexien nur einige Male im Jahr, andere mehrmals täglich.

Halluzinationen bis zu Alptraumqualität. In der Einschlafphase treten bei Narkoleptikern nicht selten intensive, sehr wirklichkeitsnahe Träume auf, bei denen die Betroffenen oft Schwierigkeiten haben, sie von wirklichen Erlebnissen abzugrenzen. Häufig haben diese hypnagogen, also am Schlafbe-

ginn auftretenden Halluzinationen sehr unangenehmen, alptraumhaften und beängstigenden Charakter.

Schlaflähmung – gelegentlich sind auch Gesunde betroffen. Ein Zustand vollständiger Bewegungsunfähigkeit unmittelbar beim Erwachen wird als Schlaflähmung bezeichnet. Diese hält mehrere Sekunden bis höchstens wenige Minuten an und kann meist durch Ansprechen oder Berührung durchbrochen werden. Etwa 20% der Narkolepsiepatienten zeigen dieses Symptom, das auch bei Gesunden hin und wieder isoliert zu beobachten ist.

Risiko automatischer Handlungen. Im Zusammenhang mit ausgeprägten Müdigkeitsphasen kommt es nicht selten zu automatischen Handlungen. Dabei werden bewußt begonnene Tätigkeiten quasi im Halbschlaf in sinnloser Weise fortgesetzt, ohne daß sich der Patient später daran erinnern kann. Manche Narkoleptiker berichten beispielsweise, daß sie sich am Ende einer Autofahrt plötzlich an irgendeinem Ort befinden, ohne zu wissen, wie sie dorthin gekommen sind.

Zunehmend gestörter Schlaf. In den ersten Jahren der Erkrankung schlafen die Patienten nachts meist gut. Dann treten aber zunehmend Schlafstörungen auf. Narkoleptiker können zwar rasch einschlafen, wachen aber nach einer bis zwei Stunden auf und liegen dann lange wach.

In der Summe zeigt sich ein polyphasisches Schlaf-Wach-Muster, das scheinbar kaum noch einer tageszeitlichen Regulation unterliegt, während die Gesamtschlafdauer im Laufe von 24 Stunden im Normalbereich liegt.

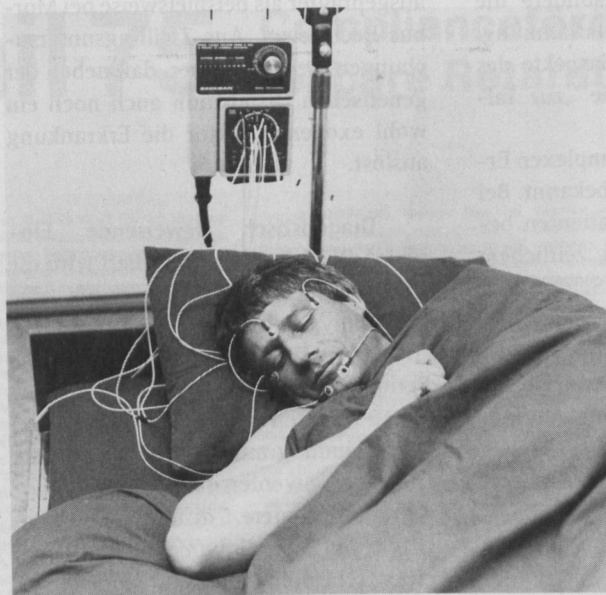


Abb.: Schering AG

Im Schlaflabor. Die schlafpolygraphische Untersuchung liefert den Befund der Einschlaf-REM-Periode und sichert damit die Diagnose einer Narkolepsie.

Diagnose oft durch Krankheitsverlauf erschwert. Narkolepsie kann in jedem Alter auftreten, der Erkrankungs-gipfel liegt um die Pubertät. Meist tritt als erstes Symptom die Tagesschläfrigkeit auf, während die Kataplexien im Einzelfall auch erst Jahre später dazukommen. Demnach ist also bei isolierten Schlafattacken ohne sonstige erkennbare Ursache auch an eine beginnende Narkolepsie zu denken.

Männer und Frauen sind in etwa gleich häufig von der Erkrankung betroffen. Die Prävalenz wird mit etwa 4 pro 10 000 der Bevölkerung angegeben.

Die Erkrankung kann subakut oder schleichend beginnen. Manche Patienten können die ersten Symptome recht genau auf einen Zeitraum von wenigen Tagen datieren, während andere berichten, daß sich die Beschwerden ganz langsam und unmerklich entwickelt haben. Nachdem sich die volle Symptomatik entwickelt hat, bleibt die Erkrankung meist über viele Jahre stabil und bessert sich nur sehr selten spontan.

Wie entstehen die Schlafattacken? Die grundlegende Störung bei Narkolepsie ist eine ausgeprägte Schlaf-Wach-Dysregulation. Die motorischen Phänomene, insbesondere die Kataplexie und die Schlafähmung, werden als enthemmte Teilaspekte des REM-Schlafs aufgefaßt, die „zur falschen Zeit“ auftreten.

Die Ursachen dieser komplexen Erkrankung sind bisher nicht bekannt. Bei einem kleineren Teil der Patienten beginnt die Symptomatik in zeitlichem Zusammenhang mit einer Schädigung des Gehirns, z.B. einem Trauma, einer Durchblutungsstörung oder einem unspezifischen Allgemeininfekt. Meist findet man keinen Auslöser – man spricht dann von idiopathischer Narkolepsie.

Genetische Faktoren spielen sicherlich eine wichtige Rolle. Seit langem ist eine familiäre Häufung der Narkolepsie bekannt: Angehörige ersten Grades haben im Vergleich zur Normalbevölkerung ein etwa 60- bis 200fach erhöhtes Erkrankungsrisiko.

Initiative Betroffener

In Deutschland gibt es wie in den meisten Nachbarländern eine Selbsthilfeorganisation der Narkolepsiepatienten: die Deutsche Narkolepsie-Gesellschaft (DNG). Sie hat sich zum Ziel gesetzt, Betroffene zu beraten und im Umgang mit der Erkrankung zu unterstützen sowie die Erforschung dieser nach wie vor rätselhaften Krankheit zu fördern. Die DNG stellt gerne auch interessierten Ärzten Informationsmaterial zur Verfügung. Die Anschrift: Deutsche Narkolepsie-Gesellschaft, c/o K. Baus, Postfach 1107, 42755 Haan.

Charakterischer HLA-Typ. 1984 konnten Langdon in Großbritannien und Juji in Japan unabhängig voneinander nachweisen, daß Narkolepsie praktisch ausschließlich bei Menschen auftritt, die den Gewebsantigentyp (HLA-Typ) DR 2 aufweisen; in der Normalbevölkerung findet er sich mit einer Häufigkeit von 25%. Es handelt sich damit um die stärkste bisher bekannte HLA-Bindung einer Erkrankung (noch ausgeprägter als beispielsweise bei Morbus Bechterew). Aus Zwillingsuntersuchungen weiß man aber, daß neben der genetischen Disposition auch noch ein wohl exogener Faktor die Erkrankung auslöst.

Diagnostisch beweisende Einschlaf-REM-Periode. Gesichert wird die Diagnose der Narkolepsie durch eine schlafpolygraphische Untersuchung. Als beweisend gilt eine Einschlaf-REM-Periode mit einer Latenz von weniger als 15 Minuten nach dem Schlafbeginn in Verbindung mit kurzer Schlaflatenz. Gleichzeitig werden durch die Schlafpolygraphie andere, differentialdiagnostisch in Frage kommende Ursachen einer Hypersomnie ausgeschlossen.

Die bildgebenden Verfahren (CCT; Schädel-NMR) zeigen keinen pathologischen Befund. Auch das konventionelle

EEG sollte, von Vigilanzschwankungen abgesehen, unauffällig sein. Die Labor-diagnostik, einschließlich der Schilddrüsenwerte, ist ebenfalls unergiebig. Die HLA-Typisierung, die Speziallabors durchführen, zeigt in 99% der Fälle den HLA-Typ DR2. Gelingt dieser Nachweis nicht, sind starke Zweifel an der Diagnose einer Narkolepsie angebracht.

Tagesmüdigkeit kann viele Ursachen haben. Grundsätzlich sollte das Symptom „Tagesmüdigkeit“ den Verdacht auf organisch bedingte Schlafstörungen wecken. Häufigste Erkrankung aus diesem Formenkreis ist das Schlaf-Apnoe-Syndrom, das sich bevorzugt bei Männern mittleren Alters findet und nicht immer, wie oft angenommen, mit einer Adipositas einhergeht. Meist führt hier die Anamnese mit Schnarchen und Atempausen im Schlaf in die richtige Richtung.

Eine andere mögliche Ursache von Tagesmüdigkeit ist periodischer nächtlicher Myoklonus, eine rhythmische Kontraktion der Tibialis-Muskulatur, die sich ohne eine Schlafpolygraphie nur schwer fassen läßt. Weiter kommen die selteneren Formen der idiopathischen Hypersomnie und das Kleine-Levin-Syndrom in Frage. Schließlich kann es ausnahmsweise auch bei verschiedenen psychiatrischen Erkrankungen – Depressionen oder Psychosen – zu Hypersomnie kommen. Zu bedenken sind ferner noch Alkohol- und Medikamenten- bzw. Drogenmißbrauch. Ein chronischer Schlafmangel, der dem Patienten gar nicht bewußt sein muß, kann ebenfalls zu Tagesmüdigkeit führen.

Mögliche andere Ursachen von Kataplexie. Wesentliche Kriterien, die eine Abgrenzung des Tonusverlusts bei Narkolepsie von anderen anfallartigen Schwächezuständen erlauben, sind die eindeutige Bindung an stark affektbesetzte Auslöser, das voll erhaltene, klare Bewußtsein während des Anfalls sowie abrupter Anfang und Ende. Auszuschließen sind vor allem kreislaufbedingte Synkopen, epileptische Anfälle

verschiedener Art sowie die vertebrobasiläre Insuffizienz und transitorische ischämische Attacken (TIAs).

Empfehlungen zur Lebensführung.

Neben der Pharmakotherapie ist vor allem wichtig, den Patienten in Fragen der Lebensführung und des Umgangs mit seiner Erkrankung zu beraten. Insbesondere ist ein regelmäßiger Schlaf-Wach-Rhythmus zu empfehlen. Hilfreich sind oft mehrere kurze Schlafpausen tagsüber. Aufkommende Schläfrigkeit durch Willensanstrengung zu überwinden ist meist aussichtslos.

Wirksame Medikamente und wie sie eingesetzt werden sollten. Die Symptome des dissoziierten REM-Schlafs – Kataplexien, hypnagoge Halluzinationen

und Schlafplättung – lassen sich durch Medikamente relativ gut beeinflussen. In Frage kommen Substanzen, die den REM-Schlaf unterdrücken und gleichzeitig keine sedierenden Nebenwirkungen aufweisen. Zu nennen sind in erster Linie die klassischen trizyklischen Antidepressiva wie Imipramin oder Clomipramin, aber auch neuere Substanzen wie Viloxazin oder Fluvoxamin. Die Auswahl der Wirkstoffe sollte sich an der individuellen Verträglichkeit orientieren. Meist liegen die benötigten Dosierungen weit unter denen, die für einen antidepressiven Effekt erforderlich sind.

Weitaus problematischer ist die medikamentöse Beeinflussung der Tagessmüdigkeit. In der Regel gelingt nur eine Linderung – ein normales Vigi-

lanzniveau während des gesamten Tages läßt sich mit einer vertretbaren Dosierung von Stimulanzien nicht erreichen.

Bewährt hat sich, daß die Patienten ihre Medikamente gezielt einsetzen, um etwa bei Prüfungen, einem Theaterbesuch oder Autofahrten ausreichend wach zu sein. – Zunächst sollten Stimulanzien versucht werden, die als „Appetitzügler“ im Handel sind, wie etwa Pemolin oder Amfetaminil. Wenn deren Wirkung nicht ausreicht, kann auf Stimulantien im engeren Sinne zurückgegriffen werden. Als Mittel der Wahl gilt heute international Methylphenidat, das dem Betäubungsmittelgesetz unterliegt.

Dr. med. P. Geisler, Bezirkskrankenhaus, 93042 Regensburg.

Psychosoziale Probleme, die Narkoleptiker meistern müssen

Durch die Einschlafneigung sind die Patienten von vielen Bereichen des öffentlichen Lebens weitgehend ausgeschlossen, und auch im Privatleben gibt es vielfältige Schwierigkeiten. Insbesondere wenn die Diagnose noch nicht gestellt wurde, gelten die Narkoleptiker oft als „faul“ und werden benachteiligt.

Während sich in der Schulzeit durch spezielle Pausenregelungen bei verständnisvollen Lehrern noch manche Schwierigkeiten abfangen lassen, wirkt sich im Berufsleben die Erkrankung ganz gravierend aus. Wenn die Narkolepsie noch vor der Berufswahl auftritt, wird man natürlich dazu raten, einen Beruf zu ergreifen, der entsprechende Pausen ermöglicht und vor allem keine längere Tätigkeit an gefährlichen Maschinen oder Autofahrten erfordert. Eine Tätigkeit, die subjektiv als abwechs-

lungsreich und interessant empfunden wird, ist stets vorzuziehen.

Für Patienten, die bereits im Berufsleben stehen, stellt sich oft die Frage eines Berufswechsels, nicht selten auch einer vorzeitigen Berentung. Leider ist es im Arbeitsalltag häufig nicht möglich, Pausenregelungen zu vereinbaren, die dem Narkoleptiker ermögli-

chen, vollwertige Leistung zu erbringen. Gewisse Erleichterung kann in manchen Fällen die Anerkennung einer Schwerbehinderung bringen. Beim voll ausgeprägten Bild der Narkolepsie ist in der Regel von einem Behinderungsgrad (GdB) von mindestens 50% auszugehen.

Die Fahreignung von Narkolepsiepatienten kann nicht pauschal beurteilt werden. Zwar haben verschiedene Untersuchungen gezeigt, daß das Unfallrisiko von Narkolepsiepatienten insgesamt nicht erhöht ist, im Einzelfall ist aber eine kritische Abwägung der Situation erforderlich. Gegebenenfalls käme die Erteilung einer Fahrerlaubnis unter bestimmten Auflagen in Frage, wie etwa Begrenzung der ununterbrochenen Lenkdauer.



Industrielle Produktionsanlage. Mit erhöhtem Sicherheitsrisiko verbundene Tätigkeiten, z.B. an Maschinen, sollten Narkoleptiker nicht ausüben – sie benötigen spezielle Arbeits- und Pausenregelungen, um Leistung bringen.