



ELSEVIER

Online verfügbar unter www.sciencedirect.com

ScienceDirect

Neurophysiol. Lab. 38 (2016) 127–138

Das
Neurophysiologie-
Labor

www.elsevier.com/locate/neulab

Narkolepsie[☆]

Narcolepsy

Geert Mayer*

Hephata Klinik, Schwalmstadt-Treysa, Germany

Eingegangen am 10. August 2016; akzeptiert am 12. Oktober 2016

Online verfügbar seit 24. Oktober 2016



CrossMark

Zusammenfassung

Die Narkolepsie ist eine seltene Schlaf-Wach Störung. Die Hauptsymptome (exzessive Tagesschläfrigkeit, Kataplexie) sind Ausdruck einer Übergangsstörung vom Wachzustand in den non-REM und REM-Schlaf. Die Narkolepsie wird deshalb auch als Modellerkrankung von vielen Schlafstörungen angesehen. Die Symptome sind vielschichtig und präsentieren sich bei Kindern und Jugendlichen anders als bei Erwachsenen, weshalb die Diagnose nicht immer einfach ist. Ihre psychosozialen Auswirkungen sind je nach Schweregrad z.T. erheblich und führen oft zu Erwerbsunfähigkeit und Frühberentung, wenn sie nicht früh genug erkannt und behandelt werden. Die Diagnosenlatenz ist immer noch sehr lang und beträgt derzeit in Europa noch bis zu 10 Jahren. Ursache ist das zumeist zeitlich unterschiedliche Auftreten der zwei Kernsymptome Tagesschläfrigkeit und Kataplexien oder die nur sehr diskrete Ausprägung der Symptomatik, die erst bei gezielter Befragung erkannt werden kann. Die Frühdiagnostik der Narkolepsie ist eine wesentliche Voraussetzung für die Verhinderung der genannten kostenverursachenden psychosozialen Folgezustände und der Beeinträchtigung der Lebensqualität der Patienten.

Schlüsselwörter: Narkolepsie; Tagesschläfrigkeit; Kataplexie; Fehldiagnosen; psychosoziale Konsequenzen

Summary

Narcolepsy is a rare sleep–wake disorder. The main symptoms (cataplexy and excessive daytime sleepiness) are the result of a disorder of stage transition of wake, NREM and REM sleep. Narcolepsy therefore is considered to be a model disease for many other sleep–wake disorders. The symptoms are multi-faceted and display different phenotypes in children and youngsters as in adults, which cause difficulties in establishing the correct diagnosis. The psychosocial consequences differ according to the degree of the disorder and frequently cause incapacity to work or early retirement if the diagnosis

[☆] Gemäß der internationalen Klassifikation der Schlafstörungen (ICSD3) gehört die Narkolepsie zu den „Hypersomnolenzen zentralen Ursprungs“. Unterschieden werden Narkolepsie Typ1 (früher Narkolepsie mit Kataplexie) und Typ 2.

*Korrespondierender Autor. Hephata Hessisches Diakoniezentrum e. V., Hephata-Klinik, Schim-melpfengstr. 6, 34613 Schwalmstadt. Tel.: +49(0)6691/18-2001.

E-mail: geert.mayer@hephata.de
<http://dx.doi.org/10.1016/j.neulab.2016.10.001>

is not established early. Unfortunately, latency to diagnosis is still very long and presently lasts up to 10 years in Europe. The reason for this long latency is the latency between the two main symptoms, excessive daytime sleepiness and cataplexy, or the very discrete presentation of symptoms, which can only be revealed by carefully taking medical history. Early diagnosis of narcolepsy is a hallmark to avoid the costly psychosocial consequences and the impairment of quality of life of patients.

Keywords: narcolepsy; excessive daytime sleepiness; misdiagnosis; psychosocial consequences

1. Die Symptome

Die Tagesschläfrigkeit, oft auch wegen ihrer Ausprägung „exzessive Tagesschläfrigkeit“ genannt, ist in 90% das erste Symptom mit der sich eine Narkolepsie manifestiert [19,31] (Zur Übersicht s. Mayer 2000, Sturzenegger 2004). Die Tagesschläfrigkeit muss eindeutig von „Müdigkeit“ abgegrenzt werden, die nach einem Schlafdefizit auftreten kann. Die Schläfrigkeit tritt trotz ausreichender Schlafdauer auf. Die Tagesschläfrigkeit entwickelt sich meist langsam, nur selten schlagartig, weshalb der exakte Beginn generell nicht eindeutig festzustellen ist. Der Schläfrigkeit kann besonders in monotonen Situationen nicht widerstanden werden, kann aber oft durch motorische oder andere Aktivitäten kompensiert werden. Werden die Patienten nicht von Anderen auf die Einschlafneigung aufmerksam gemacht stellen sie selbst häufig erst unter hohen Leistungsanforderungen (Ausbildung, Prüfungen etc.) fest, dass die Einschlafneigung pathologisch ist. Die Ausprägung und Häufigkeit des Symptoms Tagesschläfrigkeit kann stark schwanken. Sie ist nur dann als Symptom zu werten wenn sie mindestens täglich über drei Monate besteht.

Manche Patienten leiden unter „schweren“ Einschlafattacken, die während ungewöhnlicher Situationen wie beim Essen oder Fahren auftreten können.

Für Außenstehende machen Narkolepsiepatienten wegen der Einschlafneigung den Eindruck als seien sie unkonzentriert, desinteressiert oder faul. Es wird ihnen oft nicht geglaubt, dass sie die Einschlafneigung nicht kontrollieren können. Schlafpausen von 15-30 Minuten sind meist erfrischend und helfen den Patienten für 2-3 Stunden ausreichend wach zu sein.

Tagesschläfrigkeit bei Kindern und Jugendlichen kann viel schwieriger zu erkennen sein als bei Erwachsenen, da sie schlechter darüber berichten können [29]. Kinder neigen dazu, ihre Narkolepsie Symptome zu verheimlichen oder kompensieren ihre Schläfrigkeit durch Hyperaktivität, weshalb bei Kindern und Jugendlichen häufig ein Hyperkinetisches Syndrom diagnostiziert wird. Der Phänotypus der Kataplexie kann sich vom Phänotypus bei späterer Manifestation deutlich unterscheiden. Die Narkolepsie bei Kindern ist wegen der unterschiedlichen Manifestation der Symptome manchmal schwer zu diagnostizieren.

Das Symptom Kataplexie hat die höchste Aussagekraft für die Diagnostik der Narkolepsie, da es fast nur bei dieser Erkrankung auftritt. Weniger als 10% haben Kataplexien als erstes Symptom der Narkolepsie [17]. Sie müssen per definitionem emotional ausgelöst sein (am häufigsten durch Lachen, Stolz, Freude, Überraschung, seltener durch Ärger). Bei Kindern ist die Diagnostik

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/5571808>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/5571808>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)