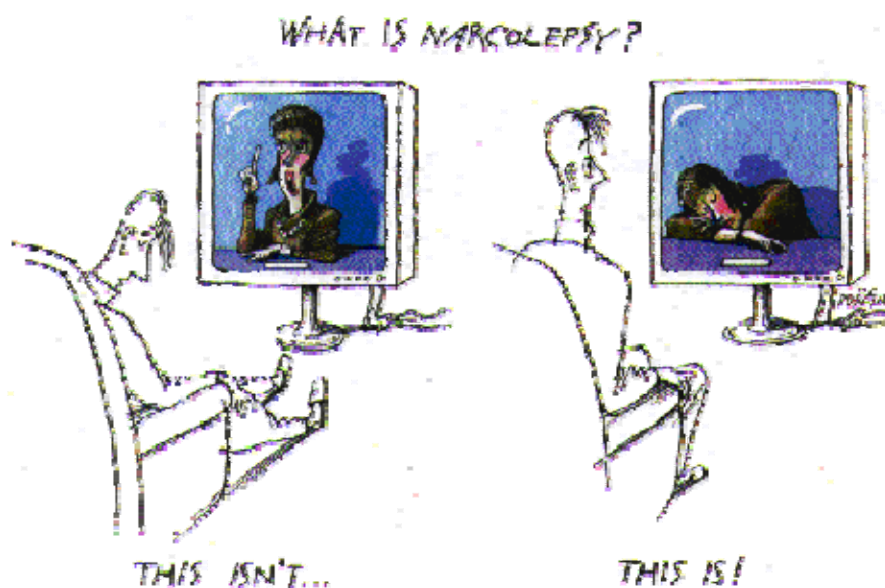


# Narkolepsie - oder vom Schlaf überfallen



Semesterarbeit von Lisa Warner

Vorgelegt am 2. 7. 2004

bei Herrn Prof. Dr. Schulz

im Fach Biopsychologie

Freie Universität Berlin

SS 2004

# Narkolepsie - oder vom Schlaf überfallen

## Inhalt

1	Was ist Narkolepsie?.....	3
2	Kurze Geschichte der Narkolepsie.....	3
3	Wie wird die Narkolepsie innerhalb der Schlafstörungen eingeordnet?.....	4
4	Was sind die Symptome der Narkolepsie?.....	5
4.1	Tagesschläfrigkeit .....	5
4.2	Kataplexie.....	7
4.3	Hypnagoge Halluzinationen und Schlafparalysen .....	8
4.4	Automatische Handlungen .....	9
4.5	Weitere Symptome .....	10
4.6	Wie sieht der Nachtschlaf eines Narkoleptikers aus? .....	11
4.7	Polygraphische Auffälligkeiten.....	12
4.8	Immunologische Auffälligkeiten.....	13
5	Wann wird die Diagnose gestellt?.....	14
6	Wen betrifft Narkolepsie - wie verläuft sie? .....	16
7	Kennt man Ursachen der Narkolepsie?.....	17
8	Inwiefern schränkt Narkolepsie die Lebensqualität ein? .....	19
9	Wie kann Betroffenen geholfen werden?.....	21
9.1	Verhaltenstherapeutische Maßnahmen .....	21
9.2	Medikamente gegen Tagesschläfrigkeit.....	22
9.3	Medikamente gegen Kataplexie, Schlafparalysen und hypnagoge Halluzinationen	25
10	Diskussion und Ausblick.....	26
11	Literatur.....	27

# 1 Was ist Narkolepsie?

Der typische Narkoleptiker verspürt mehrmals am Tag das Bedürfnis einzuschlafen, er kann sich diesem Drang nicht so widersetzen wie gesunde Menschen dies können. Seine Tagesschläfrigkeit ist weder auf zu wenig, noch auf unerholsamen Nachtschlaf rückführbar und verläuft chronisch. Wird die Krankheit nicht als solche erkannt, kann dies im Umfeld des Betroffenen schnell Unmut auslösen. Es ist deswegen besonders wichtig, Narkolepsie früh zu diagnostizieren, um entsprechende Gegenmaßnahmen einzuleiten zu können, und die Mitmenschen aufzuklären.

Daher wurde von der "American Sleep Disorders Association" die Definition herausgegeben: Die Narkolepsie stellt eine Störung unbekannter Ursache dar und ist durch übermäßige Schläfrigkeit gekennzeichnet, welche typischerweise von Kataplexie und anderen REM-Schlaf-Phänomenen wie Schlafparalyse und hypnagogen Halluzinationen begleitet wird (Schramm, E., Riemann, D. 1995).

## 2 Kurze Geschichte der Narkolepsie

Schon 1877 wurde von Westphal das Krankheitsbild der Narkolepsie beschrieben. Den Begriff der Narkolepsie prägte Gélineau 1880 in seiner Monographie "De la narcolepsie". Sein Patient war ein 38 Jahre alter Mann, der unter plötzlichen Muskeltonusverlusten litt. Diese traten besonders in emotional geladenen Situationen auf - etwa beim Lachen oder beim Ziehen einer guten Karte im Kartenspiel. Diese Attacken gingen in 1-5 minütigen Schlaf über und häuften sich zunehmend, auch in weniger emotionalen Situationen. Gélineau grenzte das Symptom klar von epileptischen Anfällen ab. Unter anderem gab er an, dass der Patient während der Attacken geweckt werden konnte, er bei vollem Bewusstsein und danach in einer guten, wenn nicht sogar besseren Verfassung war als vor der Attacke (Roth 1980).

1934 veröffentlichte Daniels die klassische Symptomatik, die das Vollbild der Narkolepsie beschrieb:

- Imperative Einschlafattacken
- Kataplexie
- Hypnagoge Halluzinationen
- Schlaflähmungen

Nähere Erläuterungen hierzu erfolgen im Abschnitt 4.

Durch die Einführung der Elektroenzephalographie in den 30er Jahren erlangte man neue Erkenntnisse. So fand man schon kurz nach der Entdeckung des REM-Schlafes durch Aserinsky und Kleitmann 1953 heraus, dass die ersten REM-Schlaf-Phasen einer Nacht bei Narkolepsie-Patienten deutlich früher auftreten als bei gesunden Probanden. Die ersten polygraphischen Studien wurden in den 60er Jahren veröffentlicht und erlaubten eine genauere Klassifizierung von Schlafstörungen (Roth 1980).

### **3 Wie wird die Narkolepsie innerhalb der Schlafstörungen eingeordnet?**

Nach dem ICSD (International Classification of Sleep Disorders), welches 1991 von der American Sleep Disorders Association aufgestellt wurde, lassen sich Schlafstörungen in vier Hauptgruppen unterteilen:

- 1) Dyssomnien (Insomnien wie auch Hypersomnien);
- 2) Parasomnien (motorische oder autonome Störungen während des Schlafens);
- 3) Schlafstörungen bei körperlicher und psychiatrischer Erkrankung;
- 4) Vorgeschlagene Schlafstörungen (Störungen, über die noch nicht ausreichend Informationen vorhanden sind).

Nach diesem weit verbreiteten System wird die Narkolepsie zunächst den Dyssomnien, dann den intrinsischen Schlafstörungen und den Hypersomnien zugeteilt.

Da es sich, wie aus der Definition des ICSD zu erkennen ist, bei Narkolepsie um eine Krankheit mit noch ungeklärter Ursache handelt, muss sie abgegrenzt werden gegenüber Hypersomnien, die in Folge von cerebralen Verletzungen oder Traumata auftreten. Im Gegensatz zur rezidivierenden Hypersomnie tritt Narkolepsie nicht in Phasen auf, sondern besteht bei einer Diagnose mindestens schon drei Monate - mit täglichen Symptomen. Als monosymptomatische Narkolepsie bezeichnet man die Form, in der nur übermäßige Tagesschläfrigkeit auftritt; Patienten mit polysymptomatischer Form haben zusätzliche Symptome. Des Weiteren wird unterschieden zwischen der idiopathischen und der symptomatischen Narkolepsie: erstere tritt ohne erkennbare Ursache auf, letztere in Zusammenhang mit Hirnverletzungen.

## 4 Was sind die Symptome der Narkolepsie?

### 4.1 Tagesschläfrigkeit

In den meisten Fällen äußert sich das erste Symptom der Narkolepsie in einer ausgeprägten Tagesschläfrigkeit, die sich entweder über mehrere Jahre schleichend entwickelt oder auch plötzlich auftreten kann (Dement & Vaughan 1999). Sie äußert sich in einem übermäßigen Schlafdrang und unwillkürlichem Einschlafen mehrmals am Tag. Dabei schlafen Narkoleptiker oft nur 5, selten bis zu 30 Minuten bei diesen Tagesschläpfchen und sind danach erholter als zuvor.

Minuten	0-1	1-5	5-15	15-30	30-60	60-120	Total
Anzahl der Patienten	47	143	115	27	11	4	347

#### *Duration of narcoleptik attacks (Roth 1980)*

Das Problem, was sich ergibt, ist jedoch vor allem, dass sie nicht nur wie andere Menschen z.B. vor dem Fernseher oder auf Reisen einschlafen, sondern in unpassenden Momenten wie bei der Arbeit, oder im Straßenverkehr. Nach Finke und Schulte (1970) treten Schlafanfälligkeiten häufiger durch Verminderung der Außenreize und während monotoner Tätigkeiten auf,

psychische Anspannung kann sie bis zu einem gewissen Grad unterdrücken; z.B. kommt es vor, dass Narkoleptiker im Auto erst an Stoppschildern oder roten Ampeln einschlafen (Roth 1980).

Ihre Schläfrigkeit ist nicht auf zu wenig oder unerholsamen Nachtschlaf zurückzuführen und auch nicht durch Erhöhung des Nachtschlafs zu beheben. Narkoleptiker schlafen kaum mehr als gesunde Menschen - wenn man ihre Kurzschlafphasen und den Nachtschlaf auf 24 Stunden zusammenrechnet (Schulz & Paterok 1996). Befindet sich der Patient in einer ungefährlichen Umgebung, kommt es selten zu Verletzungen beim plötzlichen Einschlafen, meist setzen oder legen sich die Betroffenen noch rechtzeitig hin. Narkoleptiker können aus ihren Schläfchen geweckt werden - allerdings ist es kurz nach dem Einschlafen schwieriger als bei gesunden Menschen.

Anzahl der Schlafattacken am Tag	0-1	2-5	6-10	11-20	21 und mehr	Total
Anzahl der Patienten	13	234	44	34	17	347

*Frequency of narcoleptic attacks (Roth 1980)*

Die meisten Narkoleptiker sind nach ein paar Minuten Schlaf wieder wach, bei einigen konnte man allerdings feststellen, dass sie anhand ihrer EEG-Daten nie als vollkommen wach bezeichnet werden können (Roth 1980).

Die Schlafattacken müssen klar abgegrenzt werden gegenüber epileptischen Anfällen, Ohnmachten und unterzuckerten Zuständen, die nur wenige Sekunden andauern (der unterzuckerte Zustand ausgeschlossen), im Gegensatz zu Tagesschlafchen. Auch bezeichnen alle Narkoleptiker die kurzen Schlafphasen explizit als Schlaf, wohingegen andere Attacken von Betroffenen nie als Schlaf bezeichnet werden und sie aus diesen auch nicht erweckt werden können.

## 4.2 Kataplexie

Durch das Symptom des affektiven Tonusverlustes - der Kataplexie - kann die Narkolepsie eindeutig von anderen Hypersomnien unterschieden werden. Für gewöhnlich treten die kataplektischen Attacken erst zwei bis drei Jahre nach der Tagesschläfrigkeit ein, können aber auch gleichzeitig auftauchen (Dement & Vaughan 1999).

Nicht immer geht Narkolepsie mit Kataplexie einher; Roth fand diese 1980 bei 58,6% seiner 360 Narkolepsie-Patienten, Yoos und Daly (1960) bei 65,4% von 390 Patienten und Sours (1963) bei 72% von 75 Narkoleptikern.

Bei einem Kataplexie-Anfall tritt ein lokalisierter oder generalisierter Tonusverlust der Stell- und Haltemuskulatur auf, die Sehnenreflexe werden außer Kraft gesetzt. Atem und Herzschlag, selbst die Augenmuskulatur, sind nicht betroffen. Das heißt, der Patient erlebt einen solchen Anfall bewusst mit, kann auf Kommando sogar seine Augen hin und her bewegen und bewusst aus- und einatmen. Auch die Reaktionen der Umstehenden nimmt der Patient bewusst wahr, er hört auch was sie sagen. Verletzungen treten dabei selten auf, da der Patient nicht wie bei einem epileptischen Anfall zusammenbricht, sondern etwas langsamer in sich zusammensinkt.

Bei Patienten, die in einem Kataplexie-Anfall nicht gestört werden, kann dieser sogar in REM-Schlafphasen mit Traum münden, wobei der Traum meist die Weiterführung der Realität beinhaltet (Dement&Vaughan 1999). Meist dauern die Attacken jedoch nur wenige Sekunden, selten bis zu einer Minute. Danach kann sich der Betroffene sofort wieder aufrichten und normal bewegen.

Kataplexie wird häufig durch emotionshaltige Situationen ausgelöst. Da hauptsächlich das Lachen zur Kataplexie führt, wurde sie auch bekannt unter dem Namen "Lachschlag". Muss der Betroffene lachen, wird überrascht oder ärgert sich plötzlich, wird Patienten mit milderer Kataplexieformen weich in den Knien, ihr Kopf sinkt nach vorne oder sie können vorübergehend nicht sprechen. Durch bewusste Anspannung ihrer Gliedmaßen oder durch

Atemanhalten können sie den Zusammenbruch jedoch oft verhindern. Patienten mit starker Kataplexie sinken unwillkürlich in sich zusammen.

Nach Meier-Ewert (1989) führen nur plötzlich auftretende Emotionen zu kataplektischen Attacken - lang anhaltende Emotionen, wie Kummer, Liebe, Schmerz etc. fast nie. Die Häufigkeiten dieser Anfälle wie auch die Schwellenwerte zur Auslösung sind individuell sehr unterschiedlich - manche Patienten haben mehrmals am Tag einen Anfall, andere nur einmal im Jahr. Bei manchen Patienten genügt schon die Erinnerung an ein emotional geladenes Ereignis, bei anderen passiert es nur in sehr überraschenden Situationen. In sehr seltenen Fällen kann Kataplexie auch ohne Reiz ausgelöst werden, dann kann es zum "Status cataplecticus" kommen, wobei sich eine Attacke an die andere reiht.

Um diese Attacken zu vermeiden, gehen Kataplexie-Betroffene emotionalen Situationen möglichst aus dem Weg. Sie meiden Kino und Theater, manchmal sogar Mitmenschen, werden damit zu Einzelgängern - und bedauern diese Entwicklung.

### **4.3 Hypnagoge Halluzinationen und Schlafparalysen**

Hypnagoge Halluzinationen treten bei Narkoleptikern des Öfteren während des Einschlafens auf, manchmal auch beim Aufwachen, aber meist in Verbindung mit dem Nachtschlaf. Sie bestehen aus unangenehmen beängstigenden Sinneserscheinungen optischer, akustischer oder taktiler Natur. Nach Angaben der Betroffenen sind sie wach, aber vollständig gelähmt. Viele Narkoleptiker mit hypnagogen Halluzinationen berichten über Schritte, die näher kommen, oder Gestalten, die durch ihr Schlafzimmerfenster klettern. Als Pseudohalluzinationen werden solche Zustände beschrieben, in denen der Patient zwar Dinge sieht, die sich nicht abspielen, aber soweit bei Bewusstsein ist, dass er die Halluzinationen kritisch betrachtet und mehr oder wenig weiß, dass diese nicht der Realität entsprechen.

Die Situation wirkt vor allem dadurch beängstigend, dass meist zusätzlich eine Schlafparalyse, also eine Lähmung vorliegt; der Betroffene also weder davonlaufen, noch akustisch auf sich aufmerksam machen kann. Interessant ist dabei, dass die Gelähmten leicht aus diesem Zustand zu erwecken sind - weckt sie niemand, hält die Paralyse meist mehrere Minuten an. Diese Zeit wird von den Betroffenen allerdings als quälend lang empfunden, da



die Halluzinationen fast immer negativer Natur sind. Wie bei anderen Alpträumen auch, können diese Eindrücke immer wieder kehren oder den Betroffenen noch längere Zeit beunruhigen.

Die Häufigkeit der Schlafparalysen variiert stark; manche Patienten leiden nur alle paar Monate oder Jahre darunter, andere mehrmals in einer Nacht; auch bleibt die Frequenz bei vielen Patienten nicht konstant. In verschiedenen Studien (Daniels 1934, Yoss & Daly 1960, Roth 1980) schwankte der Wert der Narkoleptiker, die von Schlafparalysen und oder hypnagogen Halluzinationen betroffen waren, zwischen 20 und 50%.

Schlafparalysen können auch ohne Halluzinationen auftreten und bei vollem Bewusstsein miterlebt werden, die Lähmung führt dann trotzdem zur Beunruhigung. Ist die Narkolepsie bei solchen Menschen noch nicht diagnostiziert, werden die verwunderten oder verärgerten Reaktionen des sozialen Umfeldes kaum ausbleiben, behält der Betroffene seine allabendlichen Erscheinungen nicht für sich.

Schlafparalysen sind klar gegenüber Kataplexieanfällen abzugrenzen:

- sie treten fast immer in Verbindung mit dem Nachtschlaf auf,
- werden nicht durch Emotionen hervorgerufen,
- können leicht durch externe Stimuli unterbrochen werden,
- sind meist mit veränderten Bewusstseinszuständen verbunden
- und dauern meist länger als Kataplexie-Attacken. (Roth 1980).

#### **4.4 Automatische Handlungen**

Schläft ein Narkoleptiker in einer Situation ein, in der bemüht war, eine Tätigkeit durchzuführen, kann es vorkommen, dass er diese fortsetzt - meist mit sehr geringer Effizienz. Dabei schläft quasi das mentale Zentrum ein und die Motorik versucht, ohne Kontrolle eine Handlung fortzuführen. Schreiben Narkoleptiker weiter, produzieren sie unleserliche Zeichen, sprechen sie weiter, ergeben ihre Worte keinen Sinn, laufen sie weiter, wachen sie manchmal an nicht angestrebten Orten wieder auf. Es kann auch passieren, dass sie Dinge an ungewöhnlichen Orten ablegen, und später Mühe haben, diese wieder zu finden. Mehrere solcher Beispiele wurden in einer Studie von Broughton und Ghanem 1976 erfasst.

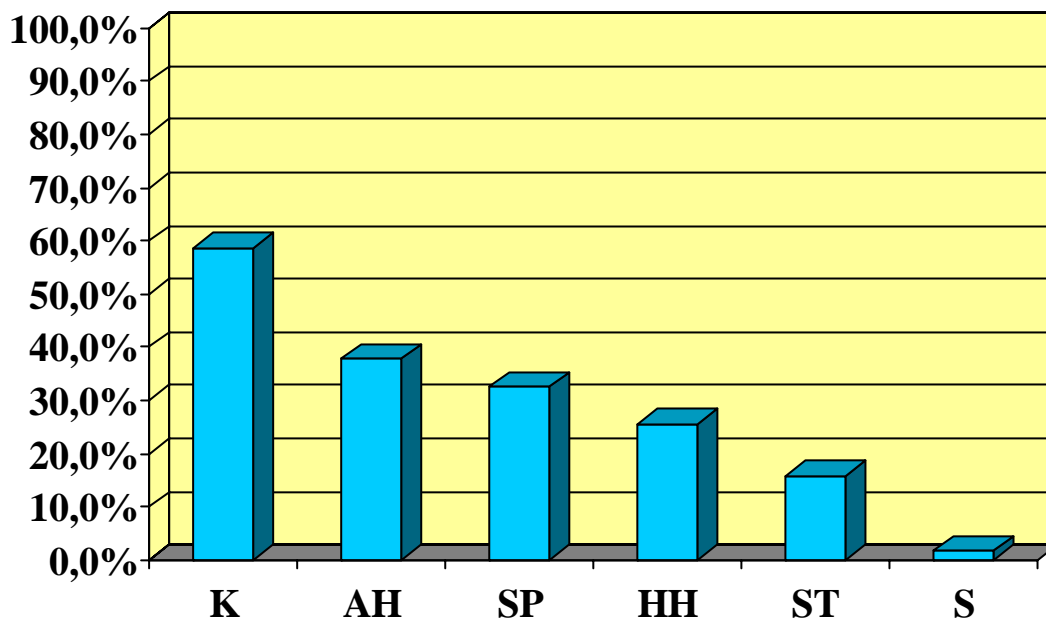
Über die Häufigkeit der automatischen Handlungen wurde von Daniels (1934) berichtet, dass nur 8% der Narkoleptiker in seiner Studie betroffen waren; Roth fand 1980 allerdings 37,8%. Vielleicht kommt es zu diesen unterschiedlichen Zahlen durch verschiedene Auslegungen des Begriffs "automatisches Handeln".

#### 4.5 Weitere Symptome

Narkoleptiker leiden meist zusätzlich unter anderen Schlafstörungen des Nachtschlafs, die aber nicht primäre Ursache für ihre Tagesschläfrigkeit darstellen.

Vereinzelt finden sich Fälle von Somnambulismus - also Schlafwandler - unter den Narkoleptikern. Von 360 Patienten, die Roth untersuchte, unternahmen nur 6 nächtliche Aktivitäten, ohne sich am nächsten Morgen daran erinnern zu können.

Auch Schlaftrunkenheit findet sich nicht allzu häufig unter Narkoleptikern. Sie äußert sich durch erschwertes Erwachen am Morgen mit geistiger Umnebelung.



*Incidence of various forms of sleep dissociation in narcolepsy aus Roth (1980)  
 K - Kataplexie, AH - Automatische Handlungen, SP - Schlafparalysen,  
 HH - Hypnagoge Halluzinationen, ST - Schlaftrunkenheit, S - Somnambulismus  
 Gesamtanzahl der untersichten Narkoleptiker: 360*

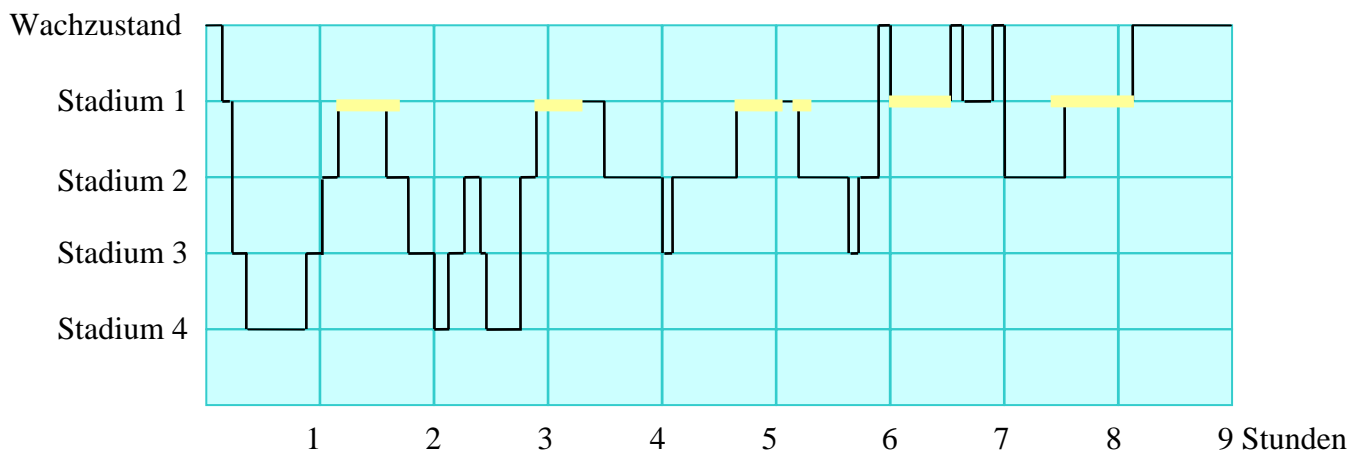
Einige Narkoleptiker klagten zudem über Beschwerden wie Kopfschmerzen, Schwindelgefühle, Schnarchen, sexuelle Probleme und Gewichtszunahme, die allerdings nicht als eigentliche Symptome der Narkolepsie gelten.

#### 4.6 Wie sieht der Nachtschlaf eines Narkoleptikers aus?

Bei monosymptomatischer Narkolepsie gibt es kaum Auffälligkeiten, was die Schlafstruktur und -organisation angeht.

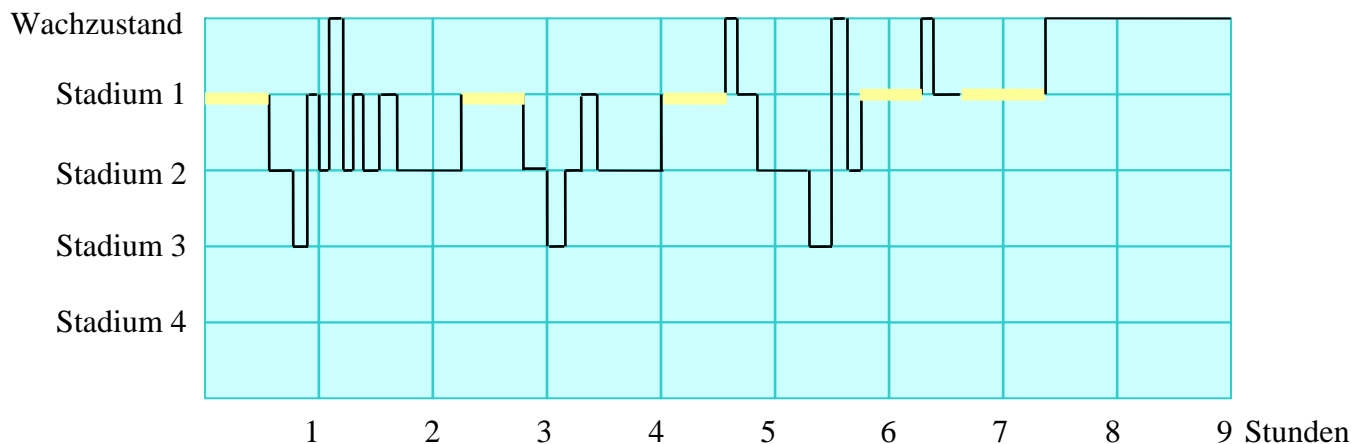
Viele polysymptomatischen Narkoleptiker weisen jedoch einen in mehreren Hinsichten gestörten Nachtschlaf auf. In einer Studie von Roth 1980 fand man von 339 Narkoleptikern 195 mit nächtlichen Schlafstörungen.

Viele der Betroffenen treten sofort nach dem Einschlafen in den REM-Schlaf ein, der bei gesunden Menschen erst nach Durchleben der ersten 4 Schlafstadien, etwa 1-2 Stunden nach dem Einschlafen, auftritt.



REM-Schlafperiode

*Typischer Nachtschlaf eines gesunden Menschen (Pinel 2001)*



REM-Schlafperiode

*Typischer Nachtschlaf eines Narkoleptikers (Roth 1980)*

10-20% unter ihnen leiden am Schlaf-Apnoe-Syndrom, wobei die Atmung in Episoden für eine paar Sekunden stillsteht. Menschen, die nur das Schlaf-Apnoe-Syndrom aufweisen, klagen am nächsten Morgen über wenig Schlaf, häufiges Aufwachen und Kopfschmerzen. Ähnlich dürften sich die Schlafunterbrechungen auch auf Narkoleptiker auswirken.

Zusätzlich entwickeln Narkoleptiker eine Aufwachtendenz, die etwa alle zwei Stunden auftritt - im Gegensatz zu der Einschlafendenz tagsüber, die auch im 2 Stunden Takt an- und abschwillt. Außerdem sind bei Betroffenen

- vermehrte Schlafstadienwechsel,
- Zerstörung der normalen Schlafzyklen
- und vermehrte Körperbewegungen

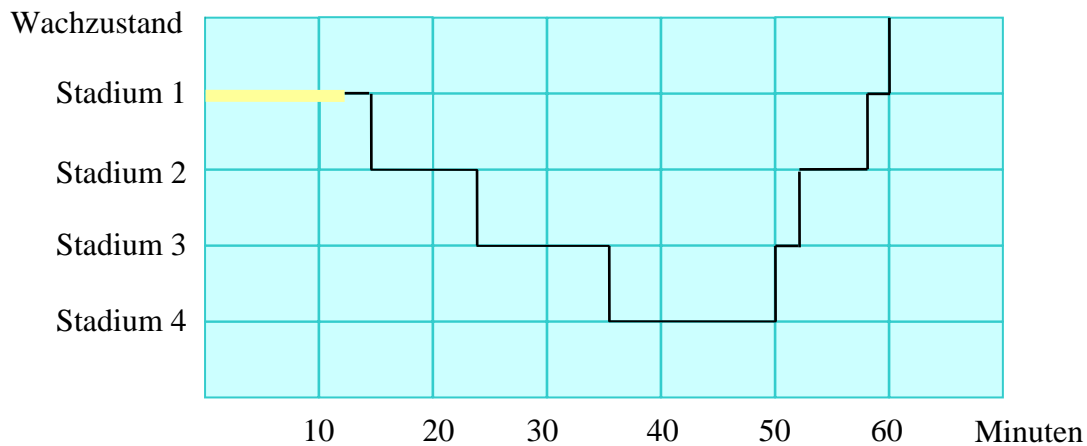
im Schlaf festgestellt worden. Der NREM-Schlaf wird gestört durch vermehrtes Auftreten des 1. Stadiums, wohingegen die Stadien 2, 3 und 4 vermindert sind. Es kommt auch vor, dass REM-Phasen oder Wachzustände den NREM-Schlaf unterbrechen. Der REM-Schlaf weist Störungen wie mangelhafte Hemmung des Muskeltonus und Vermischung mit NREM- und Wachkomponenten auf (Meier-Ewert und Schulz 1990).

#### **4.7 Polygraphische Auffälligkeiten**

Als die Schlafforschung noch auf EEG-Aufzeichnungen alleine angewiesen war, war man sich unter den Experten zwar einig, dass die Attacken der Narkoleptiker eindeutig aus Schlaf bestanden, es gab aber sehr unterschiedliche Forschungsergebnisse zu den Wachheitsgraden der Patienten während der hypnagogen Halluzinationen, der Schlafparalysen und der Kataplexie.

Manche Autoren bezeichneten die Betroffenen bei einer Kataplexieattacke als vollständig wach, andere als leicht schläfrig. Die wahre Natur dieses Zustandes kam erst mit der Einführung der Polygraphie und mit der Entdeckung des REM-Schlafes in den 60er Jahren auf. Zu dieser Zeit bestätigten immer mehr Autoren, dass bei monosymptomatischen Narkoleptikern im Gegensatz zu polysymptomatischen Narkoleptikern der Schlaf unmittelbar mit REM-Schlaf beginnt.

Das heißt, dass Menschen, die nur unter narkoleptischen Schlafattacken leiden, weder bei Tagesschlafchen noch beim Nachtschlaf mit REM-Schlaf beginnen, dies aber zu 90% bei Narkoleptikern mit Kataplexie der Fall ist (Dement et al 1975).



— REM-Schlafperiode

*Tagesschlaf eines Narkoleptikers (Roth 1980)*

Viele Untersuchungen, die nach 1960 durchgeführt wurden, kamen einvernehmlich zu dem Ergebnis, dass hypnagoge Halluzinationen, Schlafparalysen und Kataplexie das typische REM-Schlafmuster aufweisen (Vogel 1960, Hishikawa et al. 1963, Dement et al. 1966, Suzuki 1966, Passouant 1967 etc).

#### 4.8 Immunologische Auffälligkeiten

1984 entdeckten mehrere Wissenschaftler, dass fast alle ihrer Narkolepsie-Patienten Träger des Human-Leukozyten-Antigens DR2 sind, wohingegen dies nur auf 25-30% der Normalbevölkerung zutrifft. In den Folgejahren wurden allerdings auch Patienten mit dem Vollbild der Erkrankung ausfindig gemacht, auf die das nicht zutrifft, diese leiden nach Mayer jedoch meist an der symptomatischen Form der Narkolepsie. Des Weiteren wurde bekannt, dass bei Menschen schwarzer Hautfarbe eher eine Kopplung zum Human-Leukozyten-Antigen DQw1 besteht. Es bleibt also noch zu klären, ob die Narkolepsie durch eine Immunschwäche hervorgerufen wird.

## 5 Wann wird die Diagnose gestellt?

Zunächst sollte eine gründliche Untersuchung durch einen Arzt erfolgen, um organische Erkrankungen auszuschließen. Danach sollten Patienten, die über exzessive Tagesschläfrigkeit berichten, an ein Schlafmedizinisches Labor überwiesen werden.

Dort werden umfassende körperliche Untersuchungen durchgeführt und die Krankengeschichte des Patienten wird aufgenommen. Bei Verdacht auf Narkolepsie wird der Patient zwei verschiedenen Testverfahren unterzogen: sein Schlaf wird mittels polysomnographischer Aufzeichnungen registriert, und es wird ein MSLT (Multipler Schlaf-Latenz-Test) zur Erfassung des Grads der Schläfrigkeit durchgeführt. Zusätzlich kann noch ein Maintainance of Wakefulness Test (MWT) durchgeführt werden, wobei gemessen wird wie schwer es dem Patienten fällt gemäß den Instruktionen wach zu bleiben. Auch kann die Daueraufmerksamkeitsleistung der Patienten anhand eines Vigilanztests nach Quatember und Maly gemessen werden, der am Computer ausgeführt wird.

Zur Erstellung der polysomnographischen Aufzeichnung verbringt der Patient mindestens eine Nacht in einem Schlafmedizinischen Labor. Der Patient wird gebeten, möglichst so zu schlafen, wie es seiner Gewohnheit entspricht. Mit Hilfe dieser Untersuchung kann festgestellt werden, ob die Symptome durch andere Störungen verursacht werden.

Der MSLT wird am folgenden Tag durchgeführt. Der Patient wird gebeten, ca. 4 - 5 Mal im Abstand von 2 Stunden einen etwa 20-minütigen Kurzschlaf zu halten. Die am Abend zuvor angelegten Elektroden werden erst nach Ablauf dieses Tests abgenommen. Bei diesem Verfahren wird das Schlafmuster des Patienten registriert.

Die Untersuchungsergebnisse bilden die Grundlage für die Diagnose der Narkolepsie und der Ermittlung ihres Schweregrades.

Als Minimalkriterien gelten für die ICSD:

- Entweder die Symptomzusammensetzung aus wiederholt auftretenden Tagesnickerchen, die täglich schon mindestens 3 Monate bestehen, zusammen mit Kataplexie-Attacken.

- Oder übermäßige Tagesschläfrigkeit, einige Nebenmerkmale wie Schlafparalysen, hypnagoge Halluzinationen, Verhaltensautomatismen, unterbrochene Hauptschlafepisoden und polygraphische Auffälligkeiten wie eine Schlaflatenz unter 10 Minuten, REM-Schlaflatenz unter 10 Minuten, eine mittlere Schlaflatenz im MSLT unter 5 Minuten oder einen Beginn von 2 oder mehr Schlafepisoden mit REM-Schlaf-Onset.

Die Schweregradeinteilung der Tagesschläfrigkeit umfasst die

- leichte Form, die charakterisiert ist durch eine mittlere Schlaflatenz im MSLT von 10-15 Minuten, Einschlafen bei wenig Aufmerksamkeit erfordernden Situationen (Fernsehen, als Beifahrer) und nur leichter beruflicher und sozialer Beeinträchtigung,
- die mittelschwere Form, bei der die mittlere Schlaflatenz im MSLT 5-10 Minuten beträgt und tägliches Einschlafen bei Tätigkeiten, die mittlere Aufmerksamkeit erfordern (Autofahren, Kino, Konzerte) auftritt, sowie mittlere soziale und berufliche Beeinträchtigungen
- und die schwere Form, wobei die Schlaflatenz im MSLT unter 5 min liegt, tägliches Einschlafen in Situationen auftritt, die leichte oder mittlere Aufmerksamkeit erfordern (Essen, Unterhaltungen) und eine ausgeprägte Beeinträchtigung der sozialen und beruflichen Fähigkeiten.

Als zusätzlicher Test zur Erfassung der Tagesschläfrigkeit kann auch die Epworth Sleepiness Scale (ESS), oder die Stanford Sleepiness Scale (SSS) eingesetzt werden, die das subjektive Müdigkeitsempfinden des Patienten anhand eines Fragebogens feststellen.

Unerlässlich ist heutzutage auch das Testen auf HLA-DR2, welches 1994 in DR15 umbenannt wurde. Wie schon beschrieben lässt dessen Nachweis nicht auf eine Erkrankung schließen, es ist jedoch höchst unwahrscheinlich Narkoleptiker zu sein und den HLA-Faktor DR2 bzw. DQw1 nicht zu besitzen.

Abgegrenzt werden müssen die Symptome der Narkolepsie von Symptomen, die im Rahmen anderer Syndrome auftritt (hier nur einige):

- Schlafapnoe und damit verbundene Arousals
- Schlafdeprivation
- Medikamenteneinnahme oder -missbrauch (Benzodiazepine, Antidepressiva, Neuroleptika)
- Zirkadianen Rhythmusstörungen (Schichtarbeit, Jetlags etc.)

- Restless-legs-Syndrom und damit verbundene Arousals
- Periodischen Bewegungen im Schlaf und damit verbundene Arousals
- Depression und Schizophrenie (häufig auch Sleep-Onset-REM-Perioden)
- Klein-Lewin-Syndrom (Periodische Hypersomnie mit Veränderungen der Persönlichkeit)
- Idiopathische Hypersomnie (Häufig Vorläufer der Narkolepsie, daher schwer abzugrenzen, auch von Sleep-Onset-REM-Perioden begleitet)
- Neurologische Erkrankungen (Epilepsie, Parkinson, Chorea-Huntington)

## 6 Wen betrifft Narkolepsie - wie verläuft sie?

Nach Leutner (1993) tritt Narkolepsie im mitteleuropäischen Raum in 0,02 bis 0,06 % der Bevölkerung auf. Roth fand 1957 ein Vorkommen von 0,01 - 0,03% in der Tschechischen Bevölkerung. Dement und Mitarbeiter berichten 1972 im Raum San Francisco von 0,06 - 0,1%. Hochgerechnet auf die USA ergab sich, dass ca. einer auf 1000 Bewohner an Narkolepsie litt.

Bei vielen Autoren (Redlich 1927, Cave 1931, Heyck&Hess 1957) setzten sich ihre Narkolepsie-Patienten zum überwiegenden Teil aus Männern zusammen. Daly und Yoos fanden 1957 allerdings einen gleichen Anteil an Männer und Frauen. In neueren Studien geht man davon aus, dass Männer und Frauen gleich häufig betroffen sind.

Meist beginnt die Krankheit in der Pubertät oder in den folgenden 10 bis 15 Jahren. Es gibt jedoch einige Beispiele in denen sich die Krankheit erst später, manchmal sogar bei über 50-Jährigen, ausgeprägt hat. In der Studie von Roth 1980 setzten sich die Onsets der Narkolepsie wie folgt zusammen:

Age of Onset	0-10	11-15	16-20	21-25	26-30	31-35	36-40	41-45	46-50	50-
Number of patients	23	69	90	50	29	30	20	25	16	8

*Insgesamt wurden 360 Patienten befragt*



Meist etabliert sich das volle Ausmaß der Symptome erst einige Jahre nach den ersten Anzeichen und bleibt lebenslang erhalten. Die ersten Anzeichen bestehen seltener aus Kataplexie-Attacken, sondern meist aus gehäufter Tagesschläfrigkeit mit Einschlafattacken. In den folgenden Jahren treten dann vermehrt Schlafparalysen, hypnagoge Halluzinationen, Nachtschlafstörungen, Schlaftrunkenheit und Somnambulismus auf. Obwohl die Krankheit chronisch verläuft, gibt es öfter Fälle in denen die Kataplexien weniger werden, oder irgendwann ganz ausbleiben (Hohagen&Schönbrunn 1992).

Werden kataplektische Attacken oder Tagesschläfrigkeit einzeln diagnostiziert, sollte die Diagnose immer eine vorläufige sein, da sich weitere Symptome noch einstellen können. In einigen Fällen wurden akute Onsets mit mehreren Symptomen gefunden, die den Patienten für einige Tage ans Bett fesselten (Cave 1931, Daniels 1934).

Narkoleptiker haben eine normale Lebenserwartung, es sei denn, ihre Krankheit tritt als Folge von Hirnverletzungen auf (symptomatische Narkolepsie), die zu zusätzlichen Beeinträchtigungen der Gesundheit führen können.

## **7 Kennt man Ursachen der Narkolepsie?**

Bisher konnte man noch keine genaue Ursache der Narkolepsie auffindig machen. Roth stellte 1957 fest, dass unter seinen 104 Patienten sich nur 12 Personen aus 2 Familien befanden, in denen die Krankheit gehäuft auftrat. Das heißt, dass 92 Narkoleptiker seiner Studie die einzigen mit diesem Krankheitsbild ihrer Familie waren. Unter 400 Patienten fanden Yoos und Daly 1960 nur 40, bei denen die Krankheit vererbt hätte sein können. Allerdings zeigen sie auch auf, dass es Familien gibt, in denen dies der Fall zu sein scheint. Diese Befunde lassen darauf schließen, dass Narkolepsie nicht ausschließlich durch Vererbung bedingt ist.

Roth unterscheidet die idiopathische und symptomatische Narkolepsie, wobei die idiopathische Form wie beschrieben auftritt, die symptomatische in Verbindung mit diversen Hirnverletzungen (Unfälle, Encephalitis, Hirntumore, Vergiftungen etc). Diese Fälle zeigen meist eine Destruktion im Bereich des Thalamus, Hypothalamus, in der Nachbarschaft des III. Ventrikels und in einzelnen Hirnstammereichen (Berger 1992).

Bei der idiopathischen Form, sowohl bei Menschen als auch bei Hunden, wurden keinerlei morphologische Veränderungen im ZNS gefunden, was auf eine Imbalance neurochemischer Prozesse, die den Schlaf regulieren schließen lässt (Mayer 2000).

Weitere Hypothesen zur Ursache kamen von Mitchell und Dement (1968), die feststellten, dass Narkolepsie mit Kataplexie bei vielen ihrer Patienten als Folge einer Phase von inadäquatem Schlaf auftrat. Broughton fand 1972 heraus, dass Narkolepsie durch Schlafdeprivation bei genetisch disponierten Menschen hervorgerufen oder verschlimmert werden konnte.

Manche Autoren meinen, dass die nächtlichen Schlafstörungen zur Tagesschläfrigkeit führen würden - dem kann aber entgegengestellt werden, dass Nachtschlafstörungen meist erst Jahre nach den ersten Symptomen wie Tagesschläfrigkeit oder Kataplexie auftreten.

Häufig wurde auch der Verdacht geäußert, dass der Narkolepsie eine Störung des autonomen Nervensystems zu Grunde läge, da bei ihnen ein erniedrigter sympathischer Tonus festgestellt wurde. In weiteren Untersuchungen konnte man diesen jedoch auf die Einnahme von Medikamenten rückführen, da unbehandelte Narkoleptiker sich in ihren Werten nicht von gesunden Menschen unterschieden (Mayer 2000).

Andere wiederum sehen die Kataplexie als Abwehrmechanismus für emotional geladene Situationen, die Schlafattacken als Ablenkung von Schuldgefühlen oder inadäquaten sexuellen Wünschen. Die wenigen Versuche, in dieser Richtung psychotherapeutisch wirksam zu werden, blieben meist ohne polygraphisch sichtbaren Erfolg.

An Untersuchungen mit eineiigen Zwillingen, von denen nur einer an Narkolepsie erkrankt war, konnte festgestellt werden, dass Umweltfaktoren, wie etwa Infektionen, gestörte Schlafrythmen, Traumen oder psychische Belastungen, einen beträchtlichen Einfluss auf die Auslösbarkeit der Krankheit haben müssen (Pollmächer et al., 1990).

Roth ging 1980 davon aus, dass Narkolepsie erblich bedingt zu einer Stoffwechselstörung der Neurone und Synapsen in den Zentren des Gehirns führt, die für die Regulation des Schlaf-Wach-Rhythmus zuständig sind. Heute geht man davon aus, dass der REM-Schlaf nicht genügend unterdrückt wird und sich deshalb verschiedene Zustände des Wachseins und des REM-Schlafes überlagern (Schulz & Paterok 1996). Diese Überschneidungen von

Komponenten aller Schlafstadien bezeichnet Broughton 1986 als "disorder of state boundary control" (Broughton 1986).

## **8 Inwiefern schränkt Narkolepsie die Lebensqualität ein?**

Man kann sich leicht vorstellen, dass das Leben eines Narkolepsie-Patienten mit all seinen Symptomen sich wesentlich von dem eines gesunden Menschen unterscheidet. Daher müssen Narkoleptiker große Umstellungen in Schule, Beruf und alltäglichen Verrichtungen vornehmen, die nicht selten als psychosoziale Belastungen empfunden werden.

Aus zahlreichen Gründen kann es für einen Narkoleptiker sehr schwierig sein, einer geregelten Arbeit nachzugehen. In einer Studie von Broughton und Ghanem 1976 zum Einfluss von Narkolepsie auf das Leben der Patienten, die 43 Fälle anhand eines Fragebogens analysierten, stellte sich heraus, dass Narkoleptiker häufiger als Kontrollpersonen unter visuellen Problemen leiden - wie

- Doppelbildern,
- Defokussierungen,
- oder Flattern der Augen.

Daraus ergeben sich Probleme beim Lesen gedruckter Informationen, Autofahren sowie im Beruf (Broughton&Ghanem 1976). Je nach Schweregrad der Erkrankung kann sie bis zur Arbeitsunfähigkeit führen. Besonders in Berufen, in denen durch Einschlafen Unfälle verursacht werden können (Piloten, Kraftfahrzeugfahrer, Maschinenarbeiter etc), sollten Narkoleptiker nicht eingesetzt werden. Stark abzuraten ist auch von Schichtarbeit. In der Studie von 1976 gaben alle Personen, bei denen die Krankheit schon während der Ausbildung begann, an, dadurch beeinträchtigt gewesen zu sein.

In einer weiteren Studie von Broughton et al. 1981, die 180 Narkoleptiker aus Europa, Nordamerika und Asien umfasste, fand man heraus, dass unter den 148 von ihnen, die einem Job nachgingen,

- 95% von Schlafattacken am Arbeitsplatz,
- 43% von Konzentrationsschwierigkeiten,
- 31% von Gedächtnisproblemen,
- 24% von interpersonellen Problemen und

- 18% von Persönlichkeitsveränderungen berichteten (Broughton et al. 1981).

Neben Autounfällen wurden auch Haushaltsunfälle in der Studie von 1976 dokumentiert, die vom Anbrennenlassen von Essen, über Feuerfangen von Gegenständen beim Bügeln oder Rauchen bis zum Fast-Ertrinken in der Badewanne reichten. Die meisten Narkoleptiker geben daher das Autofahren und andere für sie gefährliche Aktivitäten freiwillig auf.

Häufig beeinträchtigt sind auch die sozialen Beziehungen der Narkoleptiker. Trotz Aufklärung des Umfeldes kann es dazu kommen, dass die Betroffenen auf Grund ihrer Schläfrigkeit oder ihres Gebrauches von Stimulantien negativ bewertet werden. In einer Studie von Kales et al. gaben 72% der Betroffenen an, durch ihre Krankheit Ehe- und Familienprobleme auszulösen. Oft treten durch die Schläfrigkeit oder durch die Medikamente auch Probleme im Sexualleben auf. Durch den relativ niedrigen Bekanntheitsgrad der Krankheit nehmen Menschen, die dieser das erste Mal begegnen, an, die Betroffenen sein faul, betrunken oder drogenabhängig.

Kinder mit Kataplexie-Attacken werden schnell zu Außenseitern oder von ihren Mitschülern dadurch gequält, dass Attacken willentlich provoziert werden. 25% der Narkoleptiker aus Broughtons Studie (1981) hegen Suizidgedanken - im Vergleich zu nur 5% der Kontrollgruppe, was die Verzweiflung widerspiegelt, die sich aus den zahlreichen Beeinträchtigungen ergeben kann.

In der Literatur trifft man obendrein auf Verbindungen zwischen Narkolepsie und Depressionen. Redlich beschrieb 1931 einen Patienten, der unter depressiven Perioden litt, die mit Zeichen von Narkolepsie einhergingen. Auch Cave hatte 1931 einen solchen Fall, bei dem beide Störungen immer gepaart auftraten, genau wie Daniels 1934. Roth und Nevsimalova fanden 1975 unter 100 Narkoleptikern

- 24 mit Depressionen,
- 13 mit neurotischen und
- 18 mit Persönlichkeitsstörungen.

Demnach geht Narkolepsie nur etwa bei der Hälfte der Betroffenen mit schwerwiegenderen psychischen Beeinträchtigungen einher. Ihre Intelligenzwerte entsprechen denen der gesunden Bevölkerung; dass sie oft unterschätzt werden, liegt an der ständigen Schläfrigkeit, welche auch ihre Gedächtnisaufnahmefähigkeit einschränkt.

Mit angemessener Medikamentierung und psychologischer Betreuung ist es heute möglich, den meisten Narkoleptikern zu einem normalen Leben zurück zu verhelfen.

	Narkoleptics	Controls
Presently working	82 %	96 %
Reduced performance	78 %	9 %
Fear of job loss	49 %	0 %
Earnings decreased	47 %	1 %
Prevented promotion	39 %	0 %
Job dismissal	21 %	0 %
Disability insurance	11 %	0 %

*Occupational effects attributed to narcolepsy symptoms in working patients compared with those from sleepiness in matched controls, Broughton et al (1981) aus Douglas, N.J. (1998)*

## 9 Wie kann Betroffenen geholfen werden?

### 9.1 Verhaltenstherapeutische Maßnahmen

Da Narkolepsie an sich nicht heilbar ist, beschränkt sich die Behandlung auf die Beseitigung oder zumindest Linderung ihrer primären und sekundären Symptome. Durch eine sinnvolle Anpassung der Lebensweise und zugleich eine sorgfältig individuell abgestimmte Behandlung mit Medikamenten kann die Lebensqualität erheblich verbessert und die Berufsfähigkeit im günstigsten Fall erhalten bleiben.

Dabei sollten zuerst minimale Dosen des Medikamentes verschrieben werden, die dann solange erhöht werden, bis das individuelle Ziel erreicht ist. Verhaltenstherapeutische Maßnahmen alleine zeigen keine Verbesserung des Zustandes von Narkoleptikern; allerdings sollten

- regelmäßige Zubettgeh- und Aufstehzeiten eingehalten werden;
- Jet-lags oder andere Schlafdeprivationen vermieden werden

- Tätigkeiten, die zu Verletzungen führen können, in Zeiten der voraussichtlichen Wachheit geplant werden
- große Mahlzeiten vermieden werden, da sie zu erhöhter Tagesschläfrigkeit führen, statt dessen sollten mehrmals am Tag kleine Portionen eher eiweiß- als zuckerhaltiger Nahrung zu sich genommen werden
- heimliche Schlafstrategien abgeschafft werden.

Man bezeichnet dies auch als die Einhaltung einer guten Schlafhygiene. Wie der Schlafrhythmus den besten Effekt erzielt, kann stark variieren. Obwohl dazu wenig Literatur vorhanden ist, berichten einige Patienten, dass die best mögliche Wachheit mit einem Nachtschlaf von 8 Stunden erzielt wird (Fry 1998). Maßnahmen wie Rhythmisierung des Tagesablaufes mit geplanten Schlafpausen, Führen eines Schlaftagesbuchs, Gewichtsabnahme bei Übergewichtigen, Alkoholabstinenz und regelmäßiger Sport im Freien sollen der medikamentösen Therapie vorangestellt werden.

Narkolepsie-Patienten bilden meist früh Coping-Strategien aus, die es ihnen ermöglichen ihre Krankheit besser in den Alltag zu integrieren. In einer Umfrage von Mayer standen an erster Stelle:

- Mittagsschläfchen halten;
- Symptome durch Verhalten beeinflussen, um mit weniger Medikamenten auszukommen;
- vor sozialen Aktivität ein Nickerchen halten, um während des Events wacher zu sein;
- Autofahren bei Müdigkeit vermeiden und Arbeit auf Wachphasen einteilen.

Auch suchen Erkrankte vermehrt nach sozialer Einbindung, Halt in Selbsthilfegruppen und der Religion. Diese Coping-Strategien sollten gezielt auf die Bedürfnisse der Patienten angepasst und trainiert werden.

## **9.2 Medikamente gegen Tagesschläfrigkeit**

Zuerst sollten Störungen des Nachtschlafs behoben werden, wozu sich meist Medikamente eignen, die auch gegen Insomien angewandt werden; damit kann meist schon eine leichte Verbesserung der Tagesschläfrigkeit erzielt werden.

Das erste unter heute zahlreich vorhandenen Medikamenten zur Reduzierung des Tageschlafes war nach Roth (1980) das Ephedrin, das schon 1931 von Daniels eingesetzt wurde. Es hatte zwar wenig Nebenwirkungen, half jedoch nur in leichten Fällen der Narkolepsie. Nach Mayer sprechen manchmal auch starke Fälle von Tagesschläfrigkeit auf Ephedrin an, wohingegen bei anderen keinerlei Wirkung zu erzielen ist.

1935 kamen durch Prinzmetall und Bloomberg Amphetamine als Behandlungsmethode gegen die Tagesschläfrigkeit auf. Diese sind hoch effektiv um die Tagesmüdigkeit zu unterdrücken, haben allerdings starke Nebenwirkungen, die unter anderem Appetitlosigkeit, Kopfschmerzen, Tachykardie, Herzklopfen, Verschlechterung des Nachtschlafes und Gereiztheit umfassen. Bei Reduzierung der Dosis nach längerer Behandlung treten Psychosen und andere Entzugserscheinungen auf. Über eine Abhängigkeit wird nicht berichtet, jedoch kommt es zu Toleranzentwicklungen, die durch Medikamentenpausen oft behoben werden können. Besonders bei Magersucht, Tic-Störungen, Bluthochdruck und arterieller Verschlusskrankheit sollte von der Einnahme von Amphetaminen abgesehen werden.

Von weniger Nebenwirkungen (Kopfschmerzen, Magenbeschwerden, trockener Mund, Schwitzen) begleitet wird die Behandlung mit Methylphenidat (Ritalin), die 1959 durch Yoos und Daly erprobt wurde, die Wirkung ist in etwa die selbe wie die der Amphetamine. Es wirkt nur etwa 3-4 Stunden, damit kann es bei Bedarf eingesetzt werden, und hält die Möglichkeit offen spätere Tagesschlafchen einzulegen (Mayer 2000).

Eine ähnlich starke Wirkung wie Amphetamine hat das Phenmetrazin, welches wiederum zur Abhängigkeit führt. Nach Roth scheinen Narkoleptiker jedoch seltener abhängig von beidem zu werden als gesunde Personen.

Des Weiteren stehen Narkoleptikern Pemolin (wenig Nebenwirkung, daher besonders geeignet für Kinder, allerdings sind regelmäßige Kontrollen der Leberwerte angeraten), Mazindol (wirkt gleichzeitig auf Tagesschläfrigkeit und REM-Schlaf-Symptome), Fenetyllin, Fencamfamin, Amfetaminil und weitere Stimulationen zur Verfügung. 1991 nahmen von 984 von der American Narcolepsy Association registrierten Narkoleptikern,

- 48% Methylphenidat,
- 28% Dextroamphetamin und
- 17% Pemolin.

Andere Stimulantien, die von weniger als 5% der Patienten genommen wurden, umfassten Methamphetamin, d- und dl-Amphetamine, Mazindol, Phenmetrazin und Diethylpropion (Fry 1998). Meist konsumieren Narkoleptiker zusätzlich große Mengen koffeinhaltiger Getränke, diese sind aber schwächer in ihrer Wirkung als alle zuvor genannten Mittel.

Wegen der schlafhemmenden Wirkung sollten Stimulantien bevorzugt am Morgen und nicht später als bis 16 Uhr eingenommen werden. Bei Kindern dürfen Stimulantien nur am Morgen verabreicht werden, weil sonst Wachstumsstörungen resultieren könnten. Wegen der Toleranzentwicklung und Suchtgefahr empfehlen sich regelmäßige Medikamentenpausen z.B. an Wochenenden.

Ein viel versprechendes neues Medikament, das Modafinil, wurde 1998 zugelassen. Es wirkt nicht wie die zuvor besprochenen Medikamente auf das Dopaminsystem des Körpers, sondern erhöht das Glutamin-Synthese-Protein im frontoparietalen Kortex und Locus coeruleus und verringert die GABA-Freisetzung. In einer Studie mit 285 Patienten aus 18 Schlafzentren in den USA mit einer Dauer von 9 Wochen, bekam eine Gruppe täglich 200g Modafinil, die nächste 400g und die dritte ein Placebo. In allen durchgeführten Tests (MSLT, ESS, Clinical Global Impression of Change) war eine signifikante Verbesserung des Zustandes der Narkoleptiker, die 400g eingenommen hatten zu erkennen.

Die einzige signifikante Nebenwirkung äußerte sich in Kopfschmerzen; außerdem war ein leichter Gewichtsverlust zu erkennen. An Gesunden Probanden wurde zusätzlich die Auswirkung von Modafinil auf den Nachtschlaf untersucht und mit der von d-Amphetaminen und Placebos verglichen. Entgegen der Wirkung von d-Amphetaminen, die eine Verminderung der Nachtschlafzeit und -effektivität zur Folge hatten, blieb bei der Einnahme von Modafinil und Placebos der normale Nachtschlaf erhalten. Bisher wurden noch keine Toleranzentwicklungen oder Abhängigkeiten festgestellt. Nebenwirkungen können Insomien, Kopfschmerzen, Nervosität, gastrointestinale Beschwerden, Übelkeit, Mundtrockenheit, Tremor, Hautausschlag und vermehrtes Schwitzen sein. Modafinil ist das am besten untersuchte Medikament für Narkolepsie und zeigt bei 70-80% der Patienten einen guten Effekt.



### **9.3 Medikamente gegen Kataplexie, Schlafparalysen und hypnagoge Halluzinationen**

Zur Therapie der "REM-Phänomene" (Kataplexie, Schlaflähmung und hypnagoge Halluzinationen) werden tri- und tetra zyklische Antidepressiva eingesetzt, welche den REM-Schlaf unterdrücken, indem sie die Wiederaufnahme von Serotonin bzw. Adrenalin aus dem synaptischen Spalt hemmen. Die meisten Nebenwirkungen sind vorübergehend, oft wird allerdings von einer verminderten Libido und Potenz berichtet. Es sollten dennoch regelmäßige Blut- und Leberwertkontrollen durchgeführt werden. Ob es zu einer Toleranzentwicklung kommt wird kontrovers beurteilt.

In Frage kommen auch Monoaminoxidase-Hemmer, wegen ihrer noch stärkeren REM-Suppression. Clomipramin bewirkt die stärkste REM-Unterdrückung und zeigt die geringste Toleranzentwicklung von allen trizyklischen Antidepressiva. Es sollte daher bei schweren Kataplexien eingesetzt werden (Mayer 2000)

In Kombination mit Stimulantien kann es aber zu hypertensiven Krisen kommen und bei Langzeitbehandlung wurden Toleranzerscheinungen beobachtet. Beim Absetzen treten vermehrt Kataplexien und Depressionen auf, weshalb diese Mittel nicht kurzfristig am Wochenende zusammen mit den Stimulantien unterbrochen werden dürfen. Stattdessen ist für diese Medikamentengruppe während der Ferien eine Medikamentenpause einzulegen, wobei das Mittel langsam abgesetzt wird.

Es stehen unzählige weitere Medikamente für die verschiedenen Symptome der Narkolepsie zur Verfügung. In welcher Kombination und Dosierung das best mögliche Ergebnis erzielt wird, muss in geduldiger Erprobung und Zusammenarbeit des Patienten mit dem Arzt herausgefunden werden. Bei Beachtung der empfohlenen Verhaltensweisen und richtigen Einnahme der individuell eingestellten Medikamente kann 80% der Narkoleptiker geholfen werden.

## 10 Diskussion und Ausblick

Obwohl erhebliche Fortschritte in der Narkolepsie-Forschung der letzten 100 Jahre zu verzeichnen sind, bleiben die Fragen zu den Ursachen und zur dauerhaften Heilung offen. Erst wenn die genauen Ursachen der Krankheit gefunden werden, wird man an einer Medikamentierung arbeiten können, die nicht nur wie bisher die Leiden mindert, sondern dauerhaft heilen kann.

Falls Schlafdeprivationen, oder unregelmäßige Schlafrhythmen tatsächlich als Auslöser für Narkolepsie entlarvt werden, müssten auch Präventionsprogramme für gefährdete Personen, etwa Schichtarbeiter, entworfen werden.

Sollte die Ursache primär genetischer Natur sein, müssten Mittel zur Deaktivierung dieses Defekts gefunden werden. Auch Familien in denen sich die Krankheit häuft, sollten verstärkt aufgeklärt werden, um eventuelle Auslöser vermeiden zu können oder die Anzeichen der Narkolepsie möglichst früh zu erkennen.

Vielleicht gibt auch das Medikament Modafinil Aufschluss über die Ursachen der Narkolepsie, wenn erkannt wird auf welche Mechanismen das Mittel im Körper im Detail wirkt.

Für Betroffene wäre es leichter, wenn ihre Krankheit einen höheren Bekanntheitsgrad erreichen würde, um Vorurteile und Missverständnisse des sozialen Umfeldes zu umgehen. Auch sollte verstärkt auf eine adäquate Therapie der Betroffenen und ihrer Familien Wert gelegt werden, um für Probleme, die durch die Krankheit hervorgerufen werden, gewappnet zu sein.

Wenn man sich die rasche Entwicklung der Schlafforschung in den letzten Jahrzehnten ansieht, und weiterhin von reger Forschung in dieser Richtung ausgeht, gibt das Hoffnung auf neue Erkenntnisse in naher Zukunft.

## 11 Literatur

- Berger, M. (1992) Handbuch des normalen und gestörten Schlafs. Berlin/Heidelberg: Springer Verlag
- Broughton, J.D. (1972) Sleep and clinical pathology states, In Chase, The sleeping brain, Perspectives in the brain science, vol.1, S. 146
- Broughton, R., Ghanem, Q. (1976), The impact of compound narcolepsy on the life of the patient. In Guilleminault, Dement, Passouant, Narcolepsy, S. 201-220, New York, Spectrum Publications
- Broughton, R., Ghanem, Q., Hishikawa, Y., Nevsimalova, S., Roth, B. (1981) Life effects of narcolepsy in 180 patients from North America, Asia and Europe compared to matched controls. *Neurol Sci*, 8, S.299-304
- Broughton, R., Valley, V., Aguirre, M., Roberts, J., Suwalski, W., Dunham, W. (1986) Excessive daytime sleepiness and the pathophysiology of narcolepsy-cateplexy: A laboratory perspective. *Sleep* 9, S. 205-215
- Cave, H.A. (1931), Narcolepsy. *Arch. Neurol. Psychiat.* Chicago 26, S. 50-101
- Daniels, L.E. (1934), Narcolepsy. *Medicine (Balt.)* 13, S. 1-122
- Dement, W. C., et al. (1966), The nature of the narcoleptic sleep attack. *Neurology* 16, S. 18-33
- Dement, W. et all. (1972), The prevalence of narcolepsy. *Sleep Res.* 1, 148
- Dement et al. (1975), Diagnostic sleep recordings in narcoleptics and hypersomniacs. *Electroenceph. clin. Neurophysiol.* 35, S. 220
- Dement, W. C., Vaughan, C. (2000). *Der Schlaf und unsere Gesundheit*. München: Limes.
- Douglas, N.J. (1998) The psychological aspects of narcolepsy, *Neurology*, 50 (Suppl1), S. 27-30
- Faust (1965). *Schlafstörungen*. Stuttgart: Hippokrates Verlag
- Finke, J., Schulte, W. (1970). *Schlafstörungen, Ursachen und Behandlung*. Stuttgart: George Thieme Verlag
- Fry, J.M., (1998) Treatment modalities for narcolepsy, *Neurology*, 50 (Suppl1), S. 43-47
- Heyck, H., Hess, R. (1957) Further Contribution to the clinical aspects of narcolepsy. *Psychit. et Neurol. Basel* 134, S. 66-76

- Hishikawa, Y. et al. (1963), Electroencephalographic study in narcolepsy; especially concerning the symptoms of cataplexy, sleep paralysis and hypnagogic hallucinations. Proc. 12th Ann. Meeting Japan. EEG Society; S. 52-55
- Hohagen, F., Schönbrunn, E. (1992), Narkolepsie und andere Formen der Hypersomnie, aus Berger, M. (1992) Handbuch des normalen und gestörten Schlafs, Berlin/Heidelberg: Springer Verlag
- Kales, A., Soldatos, C.R., Bixler, E.O. (1982) Narcolepsy-cataplexy, II, psychosocial consequences and associated psychopathology. Arch Neurology, 39, S. 169-171
- Leutner, V. (1993). Schlaf- Schlafstörungen- Schlafmittel. Stuttgart: Wissenschaftliche Verlagsgesellschaft mbH.
- Mayer, G. (2000), Narkolepsie, Genetik, Immungenetik, Motorische Störungen. Berlin: Blackwell Wissenschafts-Verlag GmbH
- Meier-Ewert, K., Rütger, E. (1993) Schlafmedizin. Stuttgart: Gustav Fischer Verlag
- Meier-Ewert, K., Schulz, H. (1990). Schlaf und Schlafstörungen. Berlin/Heidelberg: Springer-Verlag.
- Mitchel, S.A. & Dement, W.C. (1968) Narcolepsy syndromes: antecedent, contiguous and concomitant nocturnal sleep disordering and deprivation. Psychophysiology 4, S 398
- Passouant, P. (1967), Introduction à l'étude des hypersomnies. Rev. neurol. 116, S. 467-470
- Pinel, P.J. (2001), Biopsychologie, Heidelberg/Berlin: Spektrum
- Pollmächer, T. et al. (1990) DR2-positive monozygotic twins discordant for narcolepsy. Sleep, 13, S.336-343
- Redlich, E. (1927), Das Grenzgebiet der Narkolepsie. Wien, Mschr. Psychiat. 37, S. 85-94
- Röschke, J., Mann, K. (1998). Schlaf und Schlafstörungen. München: Beck.
- Roth, B. (1980) Narcolepsy and Hypersomnia. Basel: S. Karger
- Schramm, E., Riemann, D. (1995). Internationale Klassifikation der Schlafstörungen. Weinheim: Psychologie Verlags Union.
- Schulz, H., Paterok, B. (1996). Schlafstörungen, Sonderdruck aus Enzyklopädie der Psychologie. Göttingen: Hogrefe, Verlag für Psychologie
- Sours, J.A. (1963), Narcolepsy and other disturbances in the sleep-waking rhythms. A study of 115 cases with review of the literature. J. nerv. ment. Dis. 137, S. 525-542
- Sturm, A., Clarenbach, P. (1997). Schlafstörungen - Checkliste der aktuellen Medizin. Stuttgart: Georg Thieme Verlag.
- Suzuki, J. (1966), Narcoleptic syndrome and paradoxical sleep. Folia psychiat. jap. 20, S. 123-149

Vogel, G. (1960), Study in psychophysiology of dremas. III. The dream of narcolepsy. Archives of General Psychiatry, 3, S. 421-428

Wieck, H., H. (1980). Schlafstörungen - Diagnostik und Therapie in der Praxis. Erlangen: perimed-Fachbuch-Verlagsgesellschaft

Yoos, R.E. & Daly, D.D. (1960), Narcolepsy. Med. Clin. N. Amer. 44, S. 953-968