

Narkolepsi -en veiviser

Nasjonalt Kompetansesenter for AD/HD,
Tourettes Syndrom og Narkolepsi
2. utgave, Oslo 2004



INNHOOLD

En veiledning om narkolepsi	6
Forord	6
Historikk	6
Narkolepsi	7
Virkning og utbredelse	7
Normal søvn og narkolepsisøvn	8
Søvnstadier (fig. 1)	8
Normal søvn	9
En god natts søvn	10
En god natts søvn (fig. 2)	10
Narkolepsisøvn	10
Symptomer	11
Ekstrem tretthet om dagen	12
Katapleksi	13
Søvnparalyse	15
Hypnagoge hallusinasjoner	15
Avbrutt nattesøvn	17
Automatisert atferd	17
Andre symptomer	17
Årsaker	19
Hypokretinmangel som årsak til de fleste tilfeller av narkolepsi	19
En hjernecelle, skjematisk framstilt (fig. 3)	19
Skjematisk framstilling av synapsen og impulsoverføringen (fig. 4)	20

Arvelige forhold	22
Autoimmun hypotese	23
Miljøfaktorer	24
Konsekvenser for fremtiden	24
Diagnostikk	26
Søvnapné	28
Behandling	30
Å finne en lege	30
Medikamentell behandling	30
Dosering og tidspunkt	32
Problemer	32
Regelmessige søvnvaner	33
Diett	33
Medikamenter (tabell 1)	35
Ikke-medikamentelle alternativer	36
Sosiale konsekvenser og nødvendige forandringer	38
Utdanning	38
Holdninger	39
Sosiale begrensninger	41
Yrkesliv	42
Familieforhold	43
Bilkjøring	44
Nettverk	46
Notater	48





EN VEILEDNING OM NARKOLEPSI

Forord

De fleste mennesker opplever at søvnen er en god venn som gir fornyede krefter, men for dem som har narkolepsi kan søvnen være en invaderende tyrann som ødelegger dagen og fratår dem livsgleden.

Det er mange vrangforestillinger forbundet med narkolepsi, også blant dem som selv har sykdommen. Forhåpentligvis vil denne veiledningen føre til økt forståelse og innsikt både for dem selv, deres familier, venner og for alle som arbeider innen utdanning og helse.

Denne veiledningen er skrevet av en som selv har narkolepsi. I tillegg har flere andre som også har narkolepsi kommet med ideer og forslag til redigering. Vi takker også de fagfolkene som har kommet med sine bidrag. I en slik kort presentasjon er det ikke mulig å ta for seg alle aspektene ved en slik tilstand, men en som har narkolepsi vil trolig gjenkjenne det som er beskrevet. Forhåpentligvis vil dette føre til at han/hun får fornyet selvrespekt og økt forståelse, og en opplevelse av at man ikke er alene om å ha disse problemene.

Historikk

Fenomenet ble første gang omtalt i fransk medisinsk litteratur i 1880. Deretter gikk det mer eller mindre i glemmeboken fordi man antok at det var en meget sjelden tilstand. I første halvdel av dette århundre ble alle former for tretthet om dagen omtalt som "narkolepsi". Ikke før på 60-tallet ble man ved hjelp av elektroencefalogram (EEG) i stand til å skille mellom flere årsaker til tretthet om dagen, noe som også medførte at man fant ut at ikke alle søvnforstyrrelser skulle behandles på samme måte. Det er opprettet søvnlaboratorier som stiller diagnose og tilbyr behandling flere steder i landet. Noen søvnlaboratorier driver forskning, og på grunn av nye biokjemiske og genetiske funn, er resultatene av denne forskningen meget lovende.

NARKOLEPSI

Virkning og utbredelse

Narkolepsi er en nevrologisk betinget søvnforstyrrelse som kan være hovedårsak til søvnighet om dagen. Konsekvensene av tilstanden er imidlertid mye mer sammensatte og vidtrekkende enn at den bare kan kalles en "søvnforstyrrelse". For noen er narkolepsi bare et irritasjonsmoment, for andre er den fullstendig invalidiserende. De fleste opplever imidlertid at tilstanden endrer tilværelsen helt.

En studie har funnet at narkolepsi forekommer i gjennomsnitt hos 5 av 10.000 mennesker. De som antyder et lavere forekomsttall, inkluderer muligens bare de mest alvorlige tilfellene. Tilstanden forekommer like hyppig blant begge kjønn, og den forekommer i alle folkeslag. Til tross for at det ikke er utført demografiske undersøkelser for å finne eventuelle utløsende faktorer, så er det kjent at narkolepsi forekommer under alle levekår.





NORMAL SØVN OG NARKOLEPSISØVN

For at det skal være enklere å forstå forskjellen på normal søvn og narkolepsisøvn, vil vi først beskrive det normale søvnmønsteret.

Det er to former for søvn: REM (rapid eye movement) og non-REM (NREM). NREM-søvn har fire stadier. EEG-diagrammet av hjernebølgene er forskjellig i alle søvnstadier. (Se fig. 1)

Søvnstadier


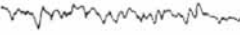



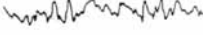
Stadium	Beskrivelse	
Våken og bevisst	Høyfrekvente beta- og alfabølger dominerer	beta alfa 
Fase 1	Alfabølgene erstattes av langsommere thetabølger. Hjerterytme og pustefrekvens synker, øynene beveger seg langsomt fra side til side. Denne fasen varer sjelden i mer enn 5 minutter.	theta 
Fase 2	Karakteristiske K-komplekser og søvn-spindler fremkommer på EEG-diagrammet, i tillegg til thetabølger. Øynene er vanligvis i ro, hjerterytme og pustefrekvens synker fortsatt.	søvnspindler K-kompleks 
Fase 3	Langsomme deltabølger kommer i tillegg til mønsteret i fase 2. Hjerterytme og pustefrekvens synker ytterligere.	delta 
Fase 4	Deltabølgene blir enda langsommere og mer dominerende i denne dypeste søvnfasen. Hjerterytme og pustefrekvens er sunket med 20-30 % i forhold til våken tilstand.	delta (enda langsommere) 
REM	Beta- og thetabølger overtar, med karakteristiske sagbladmønstre innimellom. Hjerterytme og pustefrekvens øker og blir uregelmessige. Øynene beveger seg i alle retninger. Kroppen er ubevegelig med unntak av periodiske rykninger i muskulaturen i ansiktet, bena eller fingrene. Drømmene er livaktige med et følelsesmessig innhold.	sagblad mønster 

Fig. 1: Søvnstadier

Normal søvn

Vanligvis begynner søvnen med fase 1 i NREM-søvn. Denne første søvnfasen er lik den vi opplever når vi mediterer. Blir man forstyrret i denne fasen, tror de fleste at de ikke har sovnet ennå. Noen minutter senere, i fase 2, er tid og sted opphørt. Søvnen blir dypere og roligere i fase 3 og 4 (disse to fasene kalles langsom bølge-søvn eller Slow Wave Sleep). I løpet av disse fire NREM-fasene synker kroppsfunksjonene. Hjerterytme, pustefrekvens og kroppstemperatur synker langsomt. Etter en periode med NREM-søvn, som vanligvis varer i 80-100 minutter, blir søvnen gradvis lettere.

Plutselig begynner REM-søvnen. Den er av en helt annen kvalitet. Øynene beveger seg fra side til side. Hjerterytme og pustefrekvens øker og blir uregelmessige. EEG-diagrammet viser at hjernebølgene nesten er lik dem vi har i våken tilstand. I dette stadiet drømmer vi livaktige, sammensatte drømmer, ofte med et følelsesmessig innhold. Skjelettmuskulaturen er så godt som lammet, noe som uten tvil er naturens måte å forhindre oss fra å leve ut det vi drømmer om mens vi sover.

Denne NREM/REM-syklusen gjentar seg omtrent hvert 90. minutt i løpet av natten (se fig. 2). Den første REM-fasen varer i omtrent 10 minutter. De påfølgende REM-fasene varer noe lenger. Den siste kan vare i bortimot en hel time. Dette vil si at de første fasene av langsom bølgesøvn er lange, og at fasene blir kortere og kortere i løpet av natten.





EN GOD NATTS SØVN

I de ulike søvnfasene går vi gradvis fra våken tilstand over i dyp søvn og så til REM-fasen hvor de fleste drømmene forekommer. I løpet av natten varer drømmefasene stadig lenger.

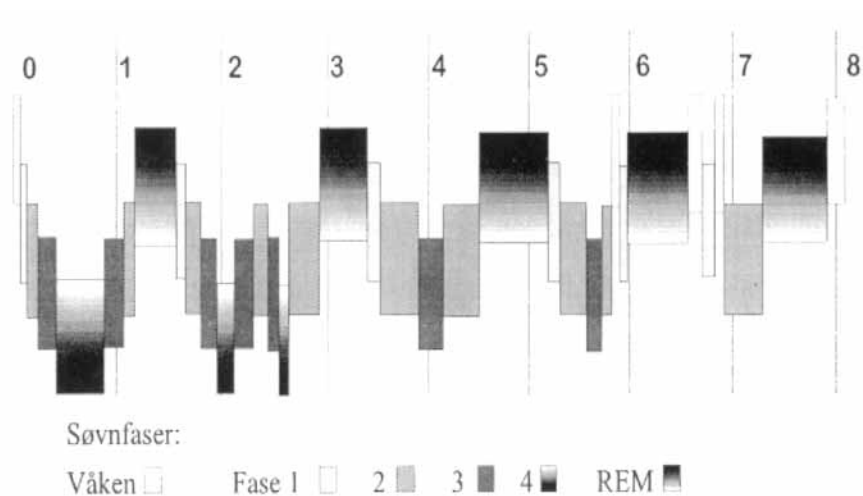


Fig. 2: En god natts søvn

Narkolepsisøvn

En som har narkolepsi, har et helt annet søvnmønster enn det som er beskrevet ovenfor. REM-søvn med drømmer begynner etter få minutter, noen ganger i det øyeblikk man legger hodet på puten. En som har narkolepsi, får vesentlig mindre mengde dyp rolig søvn (langsom bølgesøvn) enn andre. Søvnene er også meget urolig, både fordi man våkner opp, og fordi det meste av søvnen er lett søvn (fase 1-søvn), noe som gjør at man føler at man ikke har sovnet i det hele tatt.

SYMPTOMER

Narkolepsi inkluderer noen eller alle av følgende symptomer:

- Ekstrem søvnighet på dagtid
- Katapleksi
- Søvnparalyse
- Hypnagoge hallusinasjoner
- Forstyrret nattesøvn
- Automatiske handlinger
- Andre kognitive eller atferdsmessige konsekvenser

Tretthet om dagen og katapleksi (beskrevet nedenfor) er to av hovedsymptomene ved narkolepsi. Mange får også hallusinasjoner og lammelser, enten når de faller i søvn eller når de våkner, eller de har urolig søvn om natten og automatisert atferd om dagen. Det forekommer også andre symptomer som ikke er spesifikke for narkolepsi. Det kan virke som om narkolepsisymptomene ikke har sammenheng med hverandre, men faktisk er hvert symptom en variant av REM-søvn som av en eller annen grunn utløses når man normalt skal være våken eller idet man sovner.

Tilstanden er ikke identisk for alle. Den kan også variere i stor grad i forskjellige faser av livet. Narkolepsi oppstår vanligvis mellom puberteten og begynnelsen av tyveårene, men det er også personer som har fått denne tilstanden så tidlig som i seks-måneders-alderen eller så sent som i sytti-års-alderen eller senere. Vanligvis får man ett symptom av gangen, men når narkolepsi oppstår i moden alder, kan man få alle symptomene omtrent samtidig. Har man først fått narkolepsi, kan tilstanden arte seg på samme måte resten av livet, eller symptomene kan øke eller minske i antall og styrke, tilsynelatende uten at dette kan forklares. Ulike former for stress kan være årsaken til disse symptomendringene.





Ekstrem tretthet om dagen

De fleste som har narkolepsi sier at det mest invalidiserende symptomet er tretthet om dagen som kan gi seg utslag i søvnanfall, kronisk tretthet eller døsighet, slitenhet, manglende overskudd, manglende oppmerksomhet, osv. En som har en lettere form for narkolepsi, kan føle seg våken og oppmerksom mesteparten av tiden med bare noen få og korte søvnanfall i løpet av dagen. Det mest typiske er imidlertid å føle seg trett, iallfall ikke helt oppmerksom, mye av tiden. Innimellom kommer det et søvnanfall som kan vare fra 5-10 minutter, hos enkelte i opptil én time. De fleste har en tilbøyelighet til å kjempe imot søvnanfallene, men en kort lur kan imidlertid gjenopprette oppmerksomheten for en stund.

Tretthet om dagen er vanligvis det første symptomet som oppstår. Fordi tilstanden utvikler seg gradvis, kan dette medføre at man ikke oppfatter at det er noe i veien før en elev får alvorlige problemer med å følge med på skolen, eller at en voksen mister jobben.

De som har narkolepsi, kan sovne helt uavhengig av hva slags aktivitet de holder på med, men dette skjer oftest i stillesittende situasjoner. Man kan få et søvnanfall når man er ute og går, men det er mye mer sannsynlig at det kommer når man prøver å følge en forelesning i et mørkt auditorium.

At tretthet påvirker innlæringsevnen virker opplagt, men den form for tretthet vi alle opplever fra tid til annen, er ikke lik den som en person med narkolepsi opplever. En som har narkolepsi, kan være ute av stand til å huske det som er blitt sagt eller hva som sto skrevet på en side han har forsøkt å lese mange ganger, *til tross* for at han virker våken og selv mener at han er det. Doktor William C. Dement ved Stanford universitet hevder at "ekstrem tretthet om dagen endrer våre kognitive funksjoner, spesielt læringsevnen, hukommelsen og oppmerksomheten, og skaper enorme hindringer på veien til å nå det målet man har satt seg."

Til tross for at mange opplever at et søvnanfall om dagen umiddelbart går over i REM-søvn med drømmer, er det påvist at ikke alle søvnanfall er REM-søvn. Noen forskere arbeider ut fra en teori om at hjernen til en som har narkolepsi, ikke kan forbli i den samme bevissthetstilstand over tid, men at aktiviteten veksler kontinuerlig mellom våken tilstand, REM-søvn med drømmer, og ikke-REM-søvn (NREM). Denne teorien kan muligens forklare både hvorfor man ofte våkner om natten, og det faktum at søvnanfallene kan inneholde både NREM-søvn og REM-søvn.

Et søvnanfall kan avstedkomme mange rare situasjoner. Hvis man er midt i en setning når man får et REM-anfall, kan man fortsette setningen, men plutselig kan man begynne å snakke om drømmen. Dette kan enten være meget pinlig eller ganske morsomt - alt avhengig av situasjonen. Fordi man bare sover lett, våkner man lett når folk ler eller spør hva man snakker om.

Mikrosøvn likner et søvnanfall. Et kort sekund med REM-søvn kan inntreffe på et tidspunkt man ellers er våken. Man får et kort innslag av en REM-drøm påvirket av forstyrrelser i bevissthetstilstand. Slike episoder kan virke skremmende, i noen tilfeller med farlige konsekvenser.

Til tross for at man sovner på upassende tider, er den totale søvnmengden i løpet av 24 timer vanligvis innenfor normalvariasjonen. De som har svært mange søvnanfall og som i tillegg er dypt deprimerte, kan ha en økt totalmengde søvn.

Katapleksi

Katapleksi er betegnelsen på plutselige, kortvarige episoder med lammelse av, eller manglende kontroll over, den viljestyrte muskulaturen, skjelettmuskulaturen. En sterk følelsesmessig opplevelse i våken tilstand kan umiddelbart utløse delvis eller total lammelse i





muskulaturen, slik REM-søvnen om natten vanligvis er ledsaget av sterke følelsesmessige drømmer med lammelse av muskulaturen. For enkelte kan en hvilken som helst sterk følelsesmessig opplevelse (som sinne, latter, medfølelse eller en humoristisk situasjon, en konkurransesituasjon, en overraskelse) utløse katapleksi, mens andre bare reagerer på spesifikke opplevelser. For noen kan det å anstrenge seg være tilstrekkelig til å utløse et katapleksianfall.

Dersom en person har katapleksi, er det nesten sikkert at diagnosen er narkolepsi. Katapleksi kan være det første symptomet man får, men vanligvis dukker dette symptomet opp flere år etter at trettheten om dagen oppstod. Dette symptomet er muligens enda mer misforstått enn trettheten, til tross for at vi i språket vårt opererer med katapleksi - liknende begreper: "jeg lo så jeg holdt på å falle av stolen" eller "han fikk helt hakeslepp". De som har hyppige katapleksianfall, opplever utvilsomt at dette er det mest invalidiserende symptomet.

Et lett katapleksianfall er ikke nødvendigvis noe mer enn et irrasjonsmoment eller en pinlig situasjon. Det kan vare i noen få sekunder eller i ett minutt eller to. Haken kan skjelve lett, øynene rulle eller lukke seg delvis, stemmen kan bli anstrengt eller sløret, knærne kan bøye seg litt og hodet kan dirre eller smånikke fordi muskeltonusen øker eller minker raskt. Anfallet kan gå over hvis man setter seg og støtter hodet i hendene en kort stund, dette kan også forhindre at omgivelsene legger merke til at noe uvanlig skjer.

De som har sterke katapleksianfall regelmessig, har en helt annen tilstand. Hos dem blir muskulaturen totalt lammet, og de faller om. Dette kan skje flere ganger i uken, til og med flere ganger daglig. Slike anfall kan vare i noen få sekunder eller i flere minutter. Man er våken og bevisst og hører det som blir sagt mens anfallet pågår. Noen ganger kan det gå raskt over i søvnparalyse, hallusinasjoner og søvn. Noen kan lære seg til å unngå slike situasjoner som utløser et katapleksianfall. De som får et forvarsel om at et anfall kommer, kan

lære seg å falle trygt. Men der anfallet kommer plutselig og i helt dagligdagse situasjoner, er det umulig å unngå, og det er ikke tid til å forberede seg. Plutselig fall har forårsaket mange skader, små og store ulykker, nesten-drukninger og til og med dødsfall.

En som er sammen med en person som har alvorlige katapleksianfall, kan lære seg til å hjelpe vedkommende med å falle så skånsomt som mulig og dernest fortelle dem som er til stede, at vedkommende ikke lenger er i fare. Det er som regel ikke mulig å snakke under et katapleksianfall. Derfor er det best å la vedkommende få tid til å komme seg igjen uten innblanding - dersom noe annet ikke er avtalt på forhånd. Forsøk på å få anfallet til å gå over kan noen ganger føre til at det varer lenger, eller at et nytt utløses.

Søvnparalyse

Har man søvnparalyse, er man våken, men klarer ikke røre seg. Dette inntreffer vanligvis når man er døs og skal sovne, eller av og til når man er i ferd med å våkne. Man kan forsøke å snakke eller rope, men det kommer bare noen ubegripelige lyder. Dette fenomenet er nær beslektet med katapleksi, men under et anfall av søvnparalyse, ligger man i sengen og forventer å falle i søvn, - og det mest sannsynlige er at man etter hvert faller i dyp søvn. En som har et katapleksianfall, er våken og fortsetter vanligvis med sine gjøremål etter at anfallet er over. De fleste opplever at søvnparalyse er meget ubehagelig, til og med skremmende. Mennesker som ikke har narkolepsi, kan også ha søvnparalyse, men forekomst og hyppighet er langt høyere hos dem som har narkolepsi enn hos befolkningen generelt.

Hypnagoge hallusinasjoner

"Hypnagog" er den medisinske betegnelsen på det som skjer idet man sovner. Dersom en REM-drøm begynner før en person er sovnet helt, er drømmen så livaktig at det er vanskelig å skille den fra virkeligheten. Hver gang en REM-fase inntreder idet man sovner, enten det er om





natten, under en lur i løpet av dagen eller under et søvnanfall, er det muligheter for at man kan få hypnagoge hallusinasjoner. Noen ganger får man hallusinasjoner når man våkner etter en REM-fase, da er betegnelsen "hypnapompe".

Mange unnlater å fortelle om sine hallusinasjoner fordi de er redde for at andre skal tro de er "gale". For noen er disse hallusinasjonene meget livaktige, med skremmende opplevelser av rare dyr og insekter som kravler omkring på kroppen deres. Andre har så dagligdagse, logiske hallusinasjoner at de ikke er sikre på om de er reelle, eller om det har vært en drøm - med mindre det har vært andre til stede som kan bekrefte eller avkrefte situasjonen. En vanlig hallusinasjon er å se eller høre personer som oppleves som skremmende. Det fortelles flere historier om at politiet er tilkalt som følge av slike hallusinasjoner. Noen få mener at hallusinasjonene er den eneste fordelen ved å ha narkolepsi, fordi disse medfører at man får kontakt med den humoren og fantasien de ikke er i stand til å gi uttrykk for i våken tilstand. Andre igjen mener at synshallusinasjonene har vært til inspirasjon og gitt dem religiøse visjoner.

Synshallusinasjoner er mest utbredt, dernest kommer hørselshallusinasjoner. Et fåtall kan få hallusinasjoner i forbindelse med lukt og berøring. En hørselshallusinasjon kan føre til at stemmen til en man ikke har snakket med på flere år, kan høres klart og tydelig. Det kan oppstå interessante fenomener i en REM-fase der drømmen begynner mens en fortsatt er såpass våken at det er mulig å tenke over drømmens innhold. En kvinne hørte en barnestemme hun dro kjensel på og våknet helt da hun opprømt innså at hun hørte sin egen stemme som 18 måneder gammelt barn. (Hun gjenkjente innholdet i drømmen.)

Avbrutt nattesøvn

Vi er alle våkne i korte perioder i løpet av natten, uten at vi er oss det bevisst. Disse periodene kan være mye hyppigere hos personer med narkolepsi. Fordi personer med narkolepsi har økt forekomst av lett søvn (fase 1), våkner de lettere. De kan ha en følelse av at de har vært bevisst alt som har skjedd i løpet av natten, og at de nesten ikke har sovet. Selv om de kan ha hatt mange reelle oppvåkninger, er følelsen av ikke å ha sovet oftest forårsaket av flere mini-oppvåkninger i den lette søvnfasen. Det er imidlertid noen som faktisk våkner helt og ligger lenge våken uten å sove hver eneste natt.

Automatisert atferd

En som har narkolepsi, kan utføre dagligdagse, sammensatte oppgaver uten å huske det, ofte med rare konsekvenser. En kvinne vasket opp, tørket og satte alle tingene pent på plass i kjøleskapet. Stor var hennes forundring da hun fant dem der neste gang hun skulle lage mat. I denne spesielle halvt sovende/halvt våkne tilstanden er kroppen våken, mens bevisstheten og dømmekraften er redusert. Akkurat denne historien er morsom, men automatisert atferd kan være svært farlig.

Andre symptomer

Kort oppmerksomhetsspenn, forvirring og manglende evne til å konsentrere seg kan være noen av de første symptomene ved narkolepsi. Disse symptomene kan i like stor grad eller i større grad enn søvnanfallene føre til at man ikke får fullført en utdanning. Isolert sett er ikke disse symptomene en indikasjon på at man har narkolepsi, men det kan være de første tegn på at man har en nevrologisk lidelse.





Depresjon er nesten alltid en del av sykdomsbildet, enten som følge av fysiologiske forandringer, og/eller som en reaksjon på de begrensninger det ligger i å ha narkolepsi. Depresjonen kan noen ganger være meget alvorlig. Ofte vil en effektiv behandling mot narkolepsi også føre til at depresjonen opphører.

Kraftløshet i armer og ben og generell svakhet kan forekomme. Etter at REM-symptomene er oppstått og diagnosen er stilt, vil de fleste erkjenne at de den siste tiden også har hatt flere andre symptomer som er forbundet med narkolepsi. Et barn kan f.eks. virke helt uinteressert i sportsaktiviteter, men faktisk forholder det seg slik at det er umulig for ham å holde tritt med jevnaldrende når det gjelder fysisk utfoldelse, selv når han er våken. Noen opplever at de ikke har overskudd nok til å gå seg en tur en gang. Andre har en tendens til å miste ting de har i hendene.

Andre symptomer man også forbinder med narkolepsi, men som ikke er spesifikke for tilstanden, er tåkesyn og dobbeltsyn, hodepine, svimmelhet, øresus (tinnitus), periodiske ryggmerter og forbigående hukommelsestap. Kraftig snorking, søvnapné, kuldegysninger og hetetokter, seksuelle problemer og alkoholproblemer kan også forekomme. Mange som har narkolepsi, er overvektige, og de forteller at de har et tvangspreget behov for desserter og søtsaker. En klinisk undersøkelse relaterte denne trangen til søtsaker til en økt produksjon av insulin, en annen til at trangen er en form for sukkersyke som ikke er insulinavhengig. I tillegg har noen medikamenter som brukes til behandling av narkolepsi, bivirkninger som kan innebære en spesiell trang til søtsaker.

ÅRSAKER

Årsaksmekanismer ved narkolepsi er blitt bedre klarlagt av medisinske forskere i løpet av de aller siste årene. Det er nå kjent at de fleste tilfeller av narkolepsi skyldes tap av bestemte nerveceller i hjernen, hjerneceller som produserer det kjemiske stoffet hypokretin. Arvelige faktorer bidrar nesten helt sikkert til at narkolepsi kan oppstå, mens forhold i de ytre omgivelser antas å være av vesentlig betydning for å utløse skaden på hjerneceller som forårsaker de fleste tilfeller av narkolepsi. Man mener at bare svært få personer har utviklet narkolepsi som følge av mutasjoner (medfødte forandringer) i arvestoffet, hjernesvulster eller andre nevrologiske sykdommer.

Hypokretinmangel som årsak til de fleste tilfeller av narkolepsi

Millioner av hjerneceller kommuniserer ved å frigjøre og reagere på kjemiske stoffer kalt neurotransmittere (signalstoffer). På de punktene hjernecellene kommer i kontakt med hverandre er det en smal spalte som kalles synapse (se fig. 3 og 4). Budskap blir sendt mellom hjernecellene når hjernen frigjør neurotransmitter-molekyler i synapsen, og dette påvirker så en hjernecelle på den andre siden av synapsen. Bare hjerneceller som bærer en spesiell reseptor (mottager) for en bestemt neurotransmitter blir påvirket av den.

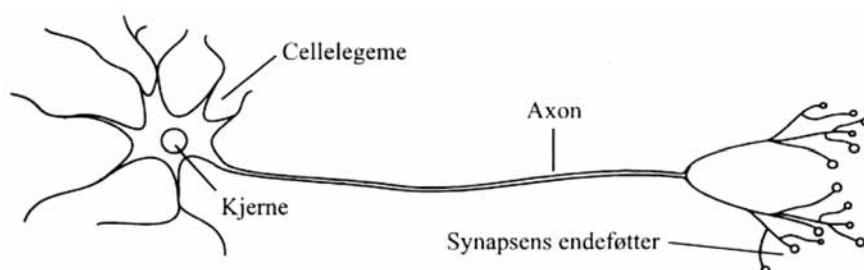


Fig. 3: En hjernecelle, skjematisk fremstilt



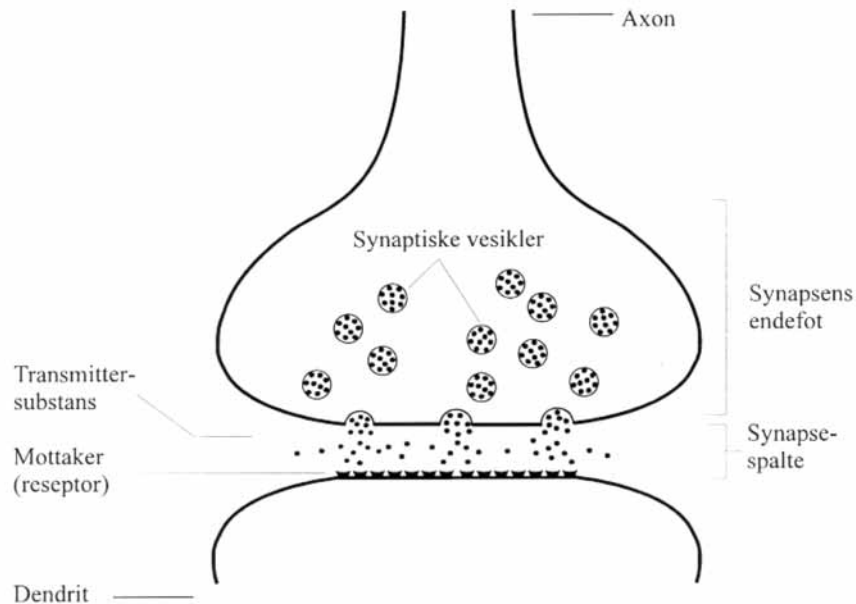


Fig. 4: Skjematisk fremstilling av synapsen og impulsoverføringen

I september 2000 fant to uavhengige forskergrupper enkelte forandringer i hjernen hos mennesker med narkolepsi. Disse avvikene antas å ligge til grunn for de fleste tilfeller av narkolepsi. Den ene gruppen ble ledet av Jerome Siegel ved UCLA universitet i Los Angeles, og den andre av Emmanuel Mignot ved Stanford-universitetet i San Francisco. De påviste at antallet hjerneceller som inneholdt neurotransmitteren hypokretin (også kalt orexin) var redusert med 85-95 % hos personer med narkolepsi. Personer som er nevrologisk normale har ca 70 000 hjerneceller som inneholder hypokretin, mens personer med narkolepsi bare har mellom 3 000 og 10 000 slike celler. De hypokretinholdige cellene ligger i et område ved hjernens basis kalt hypotalamus.

I hjernen til de personene med narkolepsi som inngikk i studien ble det funnet arvev (også kalt gliose) i områder av hypotalamus hvor

dehypokretinholdige hjernecellene skulle ha ligget. Dette tyder på at cellene var tilstede ved fødselen og siden gikk tapt. Det er sannsynlig at celletapet skjedde like før eller på det tidspunkt da symptomene startet.

Årsaken til tapet av de hypokretinholdige cellene er ikke helt klarlagt, men det er to mulige forklaringsmodeller. Den ene er at et spesifikt "giftstoff" som produseres av kroppen eller tas opp fra omgivelsene, fører til celledød. Parkinson's sykdom, en annen nevrologisk sykdom som skyldes tap av spesielle hjerneceller, kan for eksempel utløses av at personen har fått i seg et spesielt giftstoff. Den andre forklaringsmodellen er at de hypokretinholdige cellene dør på grunn av en svikt i kroppens immunsystem. Andre celler i nærheten av de områdene hvor de hypokretinholdige cellene skulle ha ligget, ser ut til å være normale. Uansett underliggende årsak tyder dette på at de hypokretinholdige cellene angripes på en svært målrettet måte.

Hypokretinholdige celler kontrollerer normalt aktiviteten til andre hjerneceller som inneholder forskjellige neurotransmittere kalt acetylkolin, serotonin, noradrenalin og dopamin. Tapet av hypokretinholdige celler fører til redusert aktivitet i de andre cellene. Man har nå innsett at mange av de medikamentene som er blitt brukt i behandlingen av narkolepsi erstatter den virkningen hypokretin har på disse cellene. Medikamenter mot depresjon kalt trisykliske antidepressiva (f.eks. imipramin) og selektive serotonin reopptakshemmere (f.eks. fluoksetin) aktiverer nevroner som har reseptorer for noradrenalin og serotonin. Medikamenter av typen modafinil (Modiodal®) og amfetaminpreparater aktiverer celler som har reseptorer for noradrenalin, dopamin og acetylkolin. Man tror at aktivering av noradrenalin og serotoninreseptorer hindrer katapleksi, mens aktivering av dopamin og acetylkolinreseptorer bidrar til å opprettholde våkenhet etter oppvåkning fra søvn.





Arvelige forhold

Arvelige faktorer spiller en rolle ved narkolepsi, men i de fleste tilfeller ser det ikke ut til arv har direkte relasjon til hypokretin eller hypokretinets reseptorer. Ikke desto mindre kan narkolepsi i enkelte sjeldne tilfeller være genuint arvelig betinget; det vil si at det i hvert fall er beskrevet en person med en mutasjon i genet (arvestoffet) for hypokretin.

Arvelige faktorer spiller en mer beskjeden rolle for utviklingen av de fleste tilfeller av narkolepsi, snarere enn å være direkte årsak til sykdommen. Bestemte gener kan tenkes å gjøre en person disponert for å utvikle narkolepsi. Å være bærer av et gen som disponerer for narkolepsi, betyr ikke nødvendigvis at man får sykdommen, men det kan gjøre det mer sannsynlig.

De fleste med narkolepsi har en felles genetisk markør som er en bestemt type gen relatert til immunsystemet. Genet tilhører en gruppe gener som kalles Humant Leukocyt Antigen eller HLA-gener. Disse genene bidrar til at immunsystemet aktiveres når man blir smittet av bakterier eller virus. Ca 90 % av personer med narkolepsi har DQB1*0602 typen av HLA genet (også kalt HLA-DQB1*0602), mens bare 20-30 % av den generelle befolkningen har dette genet.

Noen søvnlaboratorier tilbyr testing av HLA-DQB1*0602 i en blodprøve. Det kan være nyttig å vite om en person har denne HLA gentyten når diagnosen narkolepsi skal stilles. Hvis en person har gentyten HLA-DQB1*0602 (og dermed sies å være "HLA-DQB1*0602 positiv") kan dette være til hjelp for å bekrefte mistanken om narkolepsi. Men det å være HLA-DQB1*0602 positiv betyr ikke i seg selv at en person har narkolepsi. På samme måte vil et individ som ikke har denne HLA gentyten (og således kalles HLA-DQB1*0602 negativ), ikke kunne utelukkes fra å ha narkolepsi, men det gjør diagnosen mindre sannsynlig.

Et annet gen som er nært beslektet med DQB1*0602 er DR2. De fleste med narkolepsi som er DQB1*0602 positive, er også DR2 positive. Før DQB1*0602 genet ble oppdaget ble personer med mistanke om narkolepsi testet på DR2, og noen søvnlaboratorier foretar fortsatt testing på DR2. Dersom resultatet av en DR2 test er negativt bør det imidlertid gjøres testing på DQB1*0602, fordi en liten prosentdel av personer med narkolepsi (særlig afro-amerikanere) er DQB1*0602 positive, men ikke DR2 positive.

Autoimmun hypotese

Forskerne kjenner fortsatt ikke til hvorledes HLA-DQB1*0602 genotypen er involvert ved narkolepsi. I flere tiår har de spekulert på om narkolepsi kan være en autoimmun sykdom, det vil si en tilstand hvor kroppens immunsystem skader og i enkelte tilfeller ødelegger kroppens eget vev. Siden HLA-gener er så viktige for immunsystemet tyder den sterke assosiasjonen mellom narkolepsi og HLA-DQB1*0602 på at narkolepsi kan være en autoimmun sykdom. En hypotese er at immunsystemet "forvirres" dersom individer som er DQB1*0602 positive, blir infisert med et spesielt virus. Immunsystemet ville ikke bare kunne drepe dette viruset men kunne også tilintetgjøre både hypokretinholdige celler og celler som inneholdt virus. Dette kunne for eksempel skje dersom en del av den hypokretinholdige cellen lignet et virus-protein. Å ha genotypen DQB1*0602 kunne gjøre det mer sannsynlig at en slik feil kunne oppstå. Per i dag foreligger det imidlertid ingen direkte bevis for at narkolepsi er en autoimmun sykdom.





Miljøfaktorer

Selv om man ikke vet om immunsystemet er involvert i utviklingen av narkolepsi, vet vi med sikkerhet at miljøfaktorer er det. En lang rekke forskjellige miljøfaktorer som virus, bakterier, kjemiske stoffer og til og med psykisk stress, kan forårsake at en person som er arvelig disponert for en bestemt sykdom kan få den. Dessverre kjenner man ikke til hvilke miljøfaktorer som kan føre til utviklingen av narkolepsi, og miljøfaktorene kan dessuten være forskjellige fra individ til individ.

Konsekvenser for fremtiden

Oppdagelsen av tap av hypokretinholdige celler ved narkolepsi har viktige konsekvenser for fremtidig narkolepsi-forskning, noe som kan resultere i nye diagnostiske metoder eller behandlingstilbud, men også til en større innsikt i hva som kan forårsake narkolepsi. Vi vet enda ikke hva som gjør at hypokretinholdige celler dør. Vi forstår heller ikke hvorfor symptomutformingen varierer blant personer med narkolepsi. For eksempel vet vi ennå ikke hvorfor noen individer har alvorlig katapleksi, mens andre bare sjelden har dette.

Nye diagnostiske metoder kan tenkes å utvikles som et resultat av oppdagelsen av at hypokretinholdige celler dør i de fleste tilfeller av narkolepsi. Det er allerede kjent at de fleste personer med narkolepsi ikke har målbare nivåer av hypokretin i spinalvæsken. (Spinalvæsken er den væsken som omgir ryggmargen og hjernen. Ved en spinalvæske-undersøkelse, en såkalt lumbal-punksjon, tas en prøve av denne væsken.) For fremtiden kunne det tenkes at laboratorieanalyser av spinalvæske eller til og med i blod kunne brukes for å stille diagnosen narkolepsi. Dette vil kunne føre til at narkolepsi kan oppdages mye tidligere og på en sikrere måte.

Nye behandlingsmetoder kan også utvikles som et resultat av vår nye forståelse av narkolepsi. For eksempel er det sannsynlig at det vil

være mulig å gi hypokretin eller farmakologiske stoffer som ligner hypokretin til personer med narkolepsi. Dette kunne kanskje være en spesielt effektiv behandling mot alle symptomene ved narkolepsi. Dessuten vil de fleste personer med narkolepsi som har et tap av hypokretinholdige celler, fortsatt ha noen gjenlevende celler av denne typen. Kanskje kan det bli mulig en dag å stimulere funksjonen til disse cellene og derved redusere symptomene ved narkolepsi. En annen tilnærming kunne være å ta i bruk visse typer celler, kalt stamceller. Nyere forskning har vist at slike stamceller kan videreutvikles til flere forskjellige typer hjerneceller. I en fjern fremtid kan dette kanskje bety at narkolepsi kan kureres ved å gi en erstatning for de hypokretinholdige hjernecellene som har gått tapt. Men på grunn av hjernens kompliserte ledningsnett og risikoen ved å implantere celler ved hjelp av dagens teknikk, som innebærer avansert hjernekirurgi, er en slik behandling mot narkolepsi svært langt unna.





DIAGNOSTIKK

En erfaren lege kan ofte stille diagnosen narkolepsi ved å ta opp en detaljert sykehistorie, men de fleste mener at det beste er å gjennomgå en kombinasjon av polysomnografi og Multiple Sleep Latency Test (MSLT). Det kan også være andre årsaker til tretthet om dagen, f.eks. nattlig myoklonus (rykninger i bena under søvn) og søvnapné (pustestans under søvn). En eller flere av disse tilstandene kan forårsake tretthet om dagen, enten hver for seg eller sammen med narkolepsi. I tillegg er det en annen tilstand som kan forveksles med narkolepsi, idopatisk hypersomni, men denne tilstanden er ikke relatert til REM-søvn. Disse tilstandene krever forskjellig behandling, så det er viktig å stille korrekt diagnose for at behandlingen skal være effektiv. Det kan få fatalt resultat hvis man kun får behandling for narkolepsi og samtidig også har søvnapné. Det anbefales at undersøkelsene utføres ved et offentlig eller privat drevet søvnlaboratorium.

På et søvnlaboratorium blir man først intervjuet for å finne ut om det er behov for å undersøke søvnmønsteret. Intervjuet inkluderer en enkel men omfattende psykologisk test for å utelukke eventuelle andre problemer. Hvis det er nødvendig å foreta en polysomnografisk registrering og en MSLT-registrering (Multiple Sleep Latency Test), fastsettes en dato for dette. Denne undersøkelsen tar et døgn. Derfor er det viktig at man blir fortrolig med omgivelsene, slik at ikke forstyrrende faktorer skal påvirke registreringen. Søvnlaboratoriet bør derfor ha et så hjemlig preg som mulig, både når det gjelder soverom og bad. Det er også viktig at det finnes et kjøkken der, slik at man kan lage sin egen mat.

Å få utført en polysomnografisk registrering er ikke smertefullt. Små elektroder med lange ledninger festes til pannen, brystet og bena med tape eller et klebemiddel. Ledningene er tilkoblet et apparat som

registrerer hjernebølgene, øyenbevegelsene, åndedrettet og hjerterytmen i løpet av en hel natt. Så tolkes resultatet med henblikk på narkolepsi og/eller andre forstyrrelser.

MSLT-registreringen foretas vanligvis dagen etter. De fleste elektrodene er fortsatt tilkoblet, men man kan bevege seg omkring. Man blir bedt om å gå tilbake til det mørke laboratoriet for å forsøke å sove hver tredje time, og dette gjentas fem ganger. Narkolepsidiagnosen kan stadfestes hvis man sovner i løpet av fem minutter (noe avhengig av aldersnivå) etter at man har lagt seg, og hvis minst to av de fem søvnperiodene starter med REM-søvn.

Dersom det fortsatt hersker tvil om narkolepsidiagnosen etter søvnregistreringene kan en blodprøve for bestemmelse av HLA DQB1*0602 gi ytterligere informasjon (se omtale av arvelige forhold, s. 22).





SØVNAPNÉ

Symptomene på søvnapné kan ikke bare forveksles med symptomene på narkolepsi, men disse to tilstandene opptrer ofte samtidig. Denne kombinasjonen er en av hovedårsakene til at det er så viktig å foreta en grundig undersøkelse. Det er tre årsaker til søvnapné: årsaken er enten blokkering i de øvre luftveiene, i mellomgulvet, eller begge steder. Søvnapné forekommer hos ca 5 % av alle voksne (hyppigst hos menn) og er også en av de viktigste årsakene til tretthet om dagen. Det er en klar sammenheng mellom søvnapné og overvekt, og søvnapné kan medføre høyt blodtrykk, hjerneslag, hjerteinfarkt og endrede sinnsstemninger med depresjon og apati. Tilstanden blir hyppigere og mer alvorlig etter hvert som man blir eldre.

Søvnapné betyr "søvn uten pust". En som har søvnapné, tilbringer faktisk en god del av natten uten å puste. Dersom problemet sitter i øvre luftveier, oppstår en periode med kraftig snorking etterfulgt av en pustepause. Da er det en blokkering ett eller annet sted slik at luften ikke kan passere. Dette kan vare fra ti sekunder til mer enn to minutter. Surstoffmengden i blodet synker, og hjerterytmen kan bli uregelmessig eller stoppe helt i en kort periode. Hjernen vår har en sikkerhetsmekanisme som gjør at vi våkner når vi ikke har pustet på en stund. En som har søvnapné, vil derfor snart begynne å puste normalt igjen. Men etter kort tid gjentar denne syklusen seg, med den kraftige snorkeperioden til å begynne med. Slike episoder med nesten kvelning kan inntreffe opptil 100 ganger pr. time i løpet av en natt uten at man er klar over at man har vært våken. Der hvor problemet er lokalisert til mellomgulvet, får man bare pustestans uten snorking.

Den anbefalte behandlingen av søvnapné er å benytte en maske kalt Continuous Positive Air Pressure (nasal CPAP). Den er konstruert slik at det skapes et mottrykk i luftveiene under søvn, slik at de små luftrørgrenene ikke klapper sammen. Masken er litt brysom å bruke,

men virker effektivt. Ved lett grad av søvnapné kan et mindre kirurgisk inngrep i de øvre luftveier som omfatter drøvel, gane og svelg (uvulo-palato-pharyngoplastikk) være av nytte. Å gå ned i vekt har også vist seg å være et effektivt behandlingstiltak for noen.





BEHANDLING

Å finne en lege

Kunnskapen om narkolepsi har økt de siste årene. Likevel er det fortsatt mange leger som ikke har nok kunnskap til å gjenkjenne eller forstå symptomene ved narkolepsi, noe som kan gjøre det vanskelig å få stilt diagnosen. Dette gjør situasjonen ekstra komplisert for personer som bør utredes for narkolepsi.

Medikamentell behandling

Behandlingen må skreddersyes for hver enkelt. Ved lettere former for narkolepsi kan det være tilstrekkelig å legge inn korte søvnperioder i løpet av dagen, men de fleste mestrer hverdagen bedre dersom de får medikamentell behandling. Ca 97 % behandles medikamentelt i den første tiden. Tretthet og REM-symptomer (katapleksi, hallusinasjoner osv.) behandles på forskjellig måte (se avsnittet om nevrotransmittere).

Sentralstimulerende midler som Ritalin® og Dexamin®/Dexedrine® og våkenhetsfremmende midler som Modiodal® blir foreskrevet for å kontrollere søvnanfall og søvnighet på dagtid.

Trisykliske antidepressiva (midler mot depresjon) som Anafranil® og selektive serotonin reopptakshemmere (SSRI-preparater) som Fontex® eller Zoloft® har vært brukt i mange år for å undertrykke katapleksianfall og andre REM-symptomer. Medikamentene ble imidlertid utviklet for behandling av depresjon og andre tilstander og ikke primært for narkolepsi. Selv om disse medikamentene gir en viss beskyttelse mot katapleksi og andre REM-symptomer, er bruken av dem ledsaget av bivirkninger som toleranseutvikling (avtagende effekt på uendret dose), og det kommer ofte oppblussing av symptomene når behandlingen avbrytes.

Xyrem® (natrium oxybat) er et nytt medikament, primært utviklet mot katapleksi. Etter flere år med svært positive resultater av kliniske utprøvinger ble medikamentet omsider godkjent av FDA (US Food and Drug Administration) i juli 2002. Personer som deltok i kliniske forsøk rapporterte bemerkelsesverdig og markert kontroll av katapleksi (og også noe reduksjon av søvnighet på dagtid) med minimale bivirkninger, manglende utvikling av toleranse og ingen økning av symptomene ved avbrutt medisinering. For oversikt, se tabell 1: Medikamenter. Monoamin oxidase (MAO) hemmere benyttes sjelden i dag pga medikamentenes potensielt alvorlige bivirkninger.

Et bestemt medikament kan gi betydelig bedring av symptomene hos én person, være uten virkning hos en annen, og gi uakseptable bivirkninger hos en tredje. Det kan derfor ta tid å finne frem til et virksomt medikament eller en kombinasjon av medikamenter, og å finne frem til riktig dosering. Dette forutsetter god kommunikasjon mellom lege og pasient. Mange pasienter klager over at medisinene ikke bedrer symptomene, men hvis man spør, innrømmer de at de ikke har sagt dette til legen. En lege er ingen tankeleser, derfor vil vi gi et godt råd til dem som er i en slik situasjon: klag ikke *på* legen, men *til* legen.

Tabell 1 gir en oversikt over de viktigste medikamentene som for tiden brukes i behandlingen av narkolepsi. Ingen av medikamentene fjerner symptomene helt, men de fleste personer med narkolepsi vil kunne finne minst ett medikament som kan bedre symptomene dersom doseringen er riktig. Selv om man tar medikamenter kan man fortsatt sovne på oppfordring under en MSLT-registrering (se under "Diagnostikk"), og til tross for at 2 eller 3 perioder av 5 starter med REM-søvn, kan man være i stand til å holde seg våken for å gjennomføre det daglige arbeidet. Medikamentell behandling øker derfor muligheten for at man klarer å holde seg våken hvis man er stimulert og motivert nok.





Dosering og tidspunkt

Det er viktig å påpeke at alle medikamenter skal tas i anbefalt dose og til rett tid, vanligvis på tom mage. Et langtidsvirkende medikament som Modiodal® bør helst tas tidlig på dagen, mens et relativt korttidsvirkende medikament som Ritalin® må tas med regelmessige mellomrom i løpet av dagen for å unngå store svingninger mellom tretthet og våkenhet. Depotpreparater der det aktive medikamentet frigjøres gradvis for omsetning i kroppen over en lengre tidsperiode, er tilgjengelige for enkelte medikamenter som Ritalin® i form av Concerta®. Dette preparatet kan være nyttig for enkelte, men kan føre til problemer for andre.

Problemer

Selv om man finner et medikament som virker tilfredsstillende, kan det oppstå problemer. Kroppen kan ofte utvikle toleranse for preparatet, men ved å ta en pause fra medikamentet en stund, kan virkningen gjenopprettes. Noen leger anbefaler dette, men flere mener at det ikke er tilrådelig. De første dagene etter at medikamentet er tatt bort kan være nokså vanskelige å komme igjennom fordi de gamle symptomene ikke bare kommer tilbake, men kan dessuten være verre enn tidligere. Derfor bør dette gjøres i samarbeid med lege, og fortrinnsvis under en ferie. Mange leger skriver nå ut resepter på andre medikamenter for å unngå at de gamle symptomene kommer tilbake i sterkere grad enn før, slik at en medikamentpause er lettere å holde ut.

Den medisineringsen man bruker kan dels påvirke omsetningen av et annet medikament i kroppen, og noen reagerer også på kombinasjonen av medisiner og forskjellige typer matvarer. Det er viktig å diskutere med legen hvilke andre medikamenter man bruker, både de som er forordnet av andre leger og slike som skaffes uten resept, men også eventuell bruk av alkohol eller andre stoffer. For enkelte mennesker kan mange av disse stoffene/medisinene være uheldige og gi

alvorlige bivirkninger som påvirker kretsløpet eller leverfunksjonen. De kan også virke inn på sinnsstemningen og en sjelden gang føre til alvorlige mentale forstyrrelser. Man må alltid informere om at man bruker disse medisinene hvis man skal gjennomgå kirurgisk behandling hos lege eller tannlege. Bruk av sentralstimulerende midler fører til fysiologiske forandringer slik at noen lokalbedøvende medisiner ev ikke virker. Dette kan også være tilfellet etter en kortere medikamentfri periode. En anestesilege eller tannlege kan finne gode alternative bedøvelsesmetoder dersom de informeres i god tid på forhånd.

Regelmessige søvnvaner

Det anbefales sterkt at man fører et regelmessig liv med faste tider for når man skal sove og når man skal være våken, og at man får tilstrekkelig med søvn. Søvnmangel vil forverre symptomene. Skiftarbeid bør unngås så langt det er mulig for personer med narkolepsi. Regelmessig søvn er så viktig at noen forskere hevder at behandlingen bør innledes med at man får hjelp til å innføre god nattesøvn. Det kan være nødvendig med medisiner for å oppnå tilstrekkelig god nattesøvn med økning av de dype søvnstadier.

Diett

Mange med narkolepsi har merket at enkelte fødemidler påvirker narkolepsi-symptomene mer enn andre. Dette kan skje på to måter. Visse matsorter kan pga deres kjemiske sammensetning gjøre alle mennesker mer søvnige. Et eksempel er det gamle husrådet om å drikke varm melk ved sengetid for å få sove. Fødemidler kan også fremkalle symptomer ved å forårsake allergiske reaksjoner.

En undersøkelse viste at langt flere personer med narkolepsi ble søvnige etter å ha spist enn friske kontrollpersoner. Noen falt til og med i søvn under måltidet, et kjent fenomen hos mange med narkolepsi. Personene med narkolepsi spiste oftere mellom måltidene





var betydelig mer overvektige og hadde langt sterkere trang til søtsaker. Undersøkelsen viste også at et kosthold som besto av mer protein og mindre raffinerte karbohydrater (hovedsakelig en hypoglykemisk diett) førte til færre svingninger i stemningsleiet, større grad av oppmerksomhet og mindre tvangspreget spising. En annen undersøkelse konkluderte med at koffein og sukkerholdige matvarer tilsynelatende førte til økt oppmerksomhet en kort stund, men like etterpå ble dette ledsaget av en betydelig tretthet. Forklaringen på dette var at noen fikk økt insulinproduksjon ved inntak av disse stoffene. Dette ga først skjerpet oppmerksomhet som følge av forhøyet blodsukker, og deretter total uoppmerksomhet når blodsukkeret falt igjen. I tillegg bør det understrekes nok en gang at mange personer med narkolepsi har en betydelig nedsatt toleranse for alkohol.

MEDIKAMENTER SOM VANLIGVIS BRUKES I BEHANDLINGEN AV NARKOLEPSI /KATAPLEKSI	
MARKEDSNAVN	KJEMISK NAVN
VÅKENHETSFREMMENDE MEDIKAMENTER (Virker primært på ekstrem søvnighet om dagen og på søvnanfall)	
<p><i>Sentralstimulerende midler</i> Ritalin®, Concerta®. Dexedrine®, Dexamin®. Racemisk amfetamin NAF® (tidl. Dexamin apotek®).</p> <p><i>Ikke sentralstimulerende midler</i> Modiodal®.</p>	<p><i>Sentralstimulerende midler</i> Metylfenidat Dekstroamfetamin sulfat Racemisk amfetamin</p> <p><i>Ikke sentralstimulerende midler</i> Modafinil</p>
REM-SØVN MEDIKAMENTER (Primært mot katapleksi, hypnagoge hallusinasjoner og søvnparalyse)	
<p><i>Trisykliske antidepressive midler</i> Anafranil®. Noritren®.</p> <p><i>Selektive serotonin re-opptakshemmere</i> Fontex®. Zolofit®. Efexor®. Cipramil®.</p> <p><i>Søvnfremmende midler</i> Xyrem®.</p>	<p><i>Trisykliske antidepressive midler</i> Klomipramin Nortriptylin</p> <p><i>Selektive serotonin re-opptakshemmere</i> Fluoksetin Sertralin Venlafaxin Citalopram</p> <p><i>Søvnfremmende midler</i> Natrium oxybat</p>

Tabell 1: Medikamenter





Ikke-medikamentelle alternativer

Når personer med narkolepsi diskuterer seg i mellom hvilke alternative metoder som har en gunstig virkning på symptomene, ser det ut til at visse mønstre utvikler seg. Følgende alternativer har fått tilslutning fra noen fagfolk, men ikke fra alle. Dersom en overveier "alternative" behandlingsmåter bør dette tas opp med behandlende lege.

Rådgivning i samtaler og psykoterapi kan være av nytte for å redusere symptomene. Mange frykter at en psykososial tilnærming nok en gang vil være en indikasjon på at narkolepsi er en psykisk lidelse, selv om det nå er vitenskapelig bevist at det er en nevrologisk betinget tilstand. Det er ikke lenger tvil om at informasjon og rådgivning kan bidra til å redusere manglende initiativ, kartlegge og endre en uhensiktsmessig livsstil, og få personen til å tilpasse seg og lære seg å leve med narkolepsi. Dessuten vil en slik tilnærming kunne være til hjelp når det gjelder å få et bedre forhold både til seg selv og andre, og det vil kunne redusere stressnivået. Det er imidlertid viktig å understreke at den rådgiveren man søker hjelp hos, må ha gode kunnskaper om narkolepsi, slik at symptomene ikke forveksles med emosjonelle problemer og mangelfulle mestringsstrategier. Det har også vist seg at å bearbeide emosjonelle problemer gjennom psykoterapi har redusert katapleksianfallene i betydelig grad for mange mennesker.

Det hevdes at ulike former for fysisk aktivitet, kinesisk gymnastikk (f.eks. T'ai Chi) eller akupunktur, kan påvirke de biokjemiske prosessene i hjernen. Dette kan være forklaringen på at noen får færre symptomer. Årsaken kan også ganske enkelt være at fysisk aktivitet øker den generelle helsetilstanden. Det er ikke foretatt kliniske undersøkelser for å påvise hvor mange som profiterer på fysisk aktivitet, ei heller hvilke virkningsmekanismer det er som trer i kraft. Det anbefales imidlertid at hvis man er søvnig, skal man sove litt før man deltar

i fysiske aktiviteter, ikke presse seg når man er trett. Noen leger anbefaler lettere fysisk aktivitet som for eksempel å gå en tur eller arbeide i hagen. Hvor mye fysisk aktivitet som passer for den enkelte vil variere og være avhengig av alder og generell fysisk form.

Bortfall av symptomer er ikke ensbetydende med at man er helt frisk, og det er bare et fåtall som opplever dette. Men for en som er sterkt invalidisert av narkolepsisymptomene, vil behandling som gir delvis bedring, være verdt et forsøk. Venner og familier bør imidlertid være klar over at manglende overskudd og initiativ ikke er det samme som manglende vilje. Mange med narkolepsi har store problemer med å komme i gang med slike aktiviteter. For noen er det helt umulig. Det kan være nødvendig med "drahjelp" fra forståelsesfulle venner eller familiemedlemmer.





SOSIALE KONSEKVENSER OG NØDVENDIGE FORANDRINGER

Narkolepsi kan påvirke livet på flere områder

Utdanning

Selv for dem som har fått diagnosen narkolepsi på et tidlig stadium, vil sykdommen påvirke læringsprosessen. Det tar nødvendigvis en viss tid fra de første symptomene oppstår til diagnosen er stilt. I mellomtiden er det ikke lett for noen å forstå hva som er i veien.

Lærere, foreldre og leger bør unngå å trekke slike raske konklusjoner som at f.eks. vanskelige familieforhold eller stoffmisbruk er årsaken til at en skoleungdom plutselig blir uoppmerksom eller sovner i timen. Det er viktig at man vurderer om dette kan være forårsaket av en eller annen nevrologisk tilstand. Hvis eleven sovner regelmessig i en skolesituasjon eller i andre sammenhenger der dette er unaturlig, bør man ha narkolepsi i tankene.

Hvis tilstanden er slik som beskrevet, har eleven behov for rask hjelp. Skoleungdom lider ofte av at prestasjonene ikke er like gode som de var tidligere, og merker selv at de har forandret seg. Et yngre barn som enda ikke har utviklet begreper om hva som er normalt, vil ha mye større problemer med å forstå og å formidle dette. Foreldrene kan tro at barnet ikke er flink på skolen, og de kan få skyldfølelse fordi de tror skoleproblemene skyldes familiære forhold. Hvis barnet gjennomgår flere intelligenstagere, kan resultatene variere fra over gjennomsnittet på ett tidspunkt, til langt under gjennomsnittet på et annet. Etter at diagnosen er stilt, har flere elever fortalt at de har vært igjennom en følelsesmessig vanskelig tid, ofte med isolasjon og depresjon. Noen opplever også at det både er vanskelig og tidkrevende å tilpasse seg den nye situasjonen.

Hvis diagnosen stilles på et tidlig tidspunkt og behandlingen er vellykket, i tillegg til at familien, vennene og lærerne er forståelsesfulle, kan eleven bli spart for mye skyldfølelse og dårlig selvfølelse. Det vil gjøre en elev i stand til å gjennomføre en utdanning som ellers ville være uoppnåelig. Vedkommende vil ha behov for veiledning. Til å begynne med er det mest vanlig å gi medikamentell behandling og å legge inn korte søvnperioder i løpet av dagen. Skolen må hjelpe eleven med å sette opp en timeplan som legger viktige timer til de periodene på dagen han er mest oppmerksom, dersom disse periodene kommer til omtrent samme tid hver dag. Dersom dette ikke er tilfellet, kan det være nødvendig å gi høyere medikamentelle doser fra starten av. Hvis hukommelsen eller oppmerksomheten er svekket, kan det være nyttig å bruke lydbåndopptager i timen. For noen er det tilstrekkelig at de holder seg våkne for å absorbere det stoffet som er nødvendig for læringsprosessen. For andre kan det være problematisk å følge med i enkelte fag, i noen tilfeller er det helt umulig. I en slik situasjon kan det være tilrådelig å endre utdanningsplaner. Det er imidlertid viktig at disse elevene fortsetter på en vanlig skole selv om timeplanen er forandret. Elevene forteller at det er viktig å få støtte fra foreldrene. Behovet for ekstra timer til støtteundervisning bør vurderes nøye.

Hvis man skal kunne stille diagnosen på et tidlig tidspunkt, er det viktig at lærere får kunnskap om hva narkolepsi er. Det er ofte i skolesituasjonen man kan oppdage de første symptomene.

Holdninger

Folk flest synes det er vanskelig å akseptere at det ikke er mulig å stå imot tretthet. De fleste mener at det bare er å ta seg sammen eller å endre døgnrytmen. Vi opplever alle fra tid til annen at vi er trette i løpet av dagen, men det er tvilsomt om en som ikke har narkolepsi, kan forstå den form for tretthet narkolepsi innebærer. Det har vært antydning at hvis en frisk person holdt seg våken i tre døgn for så å skulle forsøke seg på en vanskelig oppgave, så vil man kunne få et





innblikk i hvordan det er å leve med narkolepsi. Dessverre er det slik at en som selv har narkolepsi, ofte lar seg påvirke av de holdninger resten av samfunnet har når det gjelder tretthet om dagen. Man begynner å lure på om man anstrenger seg hardt nok for å holde seg våken. Dette kan være en av årsakene til at man får skyldfølelse. Tretthet om dagen kan også være en kilde til humoristiske bemerkninger som er ydmykende for en som ikke har kontroll over dette. En ektefelle/samboer eller en nær venn kan lære seg til å få en viss forståelse for tilstanden, men at man sovner i en sosial situasjon, er det vanligvis vanskelig å få forståelse for.

En som har narkolepsi kan få negative holdninger til seg selv, reagere med sinne og skyldfølelse og gå i forsvar i forhold til bemerkninger som kan tolkes som kritikk. Man kan utvikle et avhengighetsforhold til andre enten fordi man over lengre tid føler at man har sviktet, er forvirret eller har andre symptomer. Dersom man fikk høre at man var dum som barn, kan dette ødelegge selvbildet også som voksen. Dette kan føre til atferdsproblemer, men disse problemene er ikke en del av sykdommen. Det er meget viktig at man er klar over dette. Disse problemene endrer seg heller ikke over natten. Men hvis man får hjelp til å løse noen av dem, vil dette kunne gjenopprette selvfølelsen og selvtiliten. Denne form for hjelp kan man få fra andre mennesker som har de samme problemene, det er en av fordelene ved å kommunisere med andre.

En som har en mild form for narkolepsi, med de kognitive evnene intakt, kan oppfattes som en person som ikke lider av noe som helst. Det er innlysende at det finnes fordommer mot søvnighet, og dermed narkolepsi, i en kultur som legger stor vekt på oppmerksomhet og produktivitet. Mange av dem som er i denne situasjonen, føler at de lever i frykt for å bli "oppdaget", enten av en arbeidsgiver eller av venner. Denne stadige angsten og årvåkenheten øker stressnivået, og dette vil kunne føre til at symptomene blir verre. I USA er det nå ikke

uvanlig at personer (som ikke har narkolepsi) i ledersjiktet i bedrifter blir rådet til å ta en kort hvil etter lunsj fordi det øker produktiviteten. De som har narkolepsi, ønsker en slik holdning velkommen og ser frem til den dagen dette blir generelt akseptert.

Sosiale begrensninger

En tilstand som narkolepsi hemmer ofte evnen til å ha et sosialt liv. Mange gjør ikke en gang forsøk på å ha sosialt samkvem, fordi de har lite overskudd eller er trette hele tiden. Selv når tilstanden er lett og behandlingen er effektiv, kan man ha en tendens til å isolere seg. Dette kan være et utslag av at man har en lett depresjon eller at selv den som bare er lettere forvirret, føler behov for å være i trygge omgivelser. Redselen for å komme til skade eller bli ydmyket kan gjøre en person til en fange i sitt eget hjem. Det kan også være slik at man ikke får kjøre bil og er redd for å bruke offentlig kommunikasjon fordi man velger å ikke være til sjenanse for andre. Realistisk sett er det klart at et katapleksi- eller søvnanfall gjør en person mer sårbar, og ydmykheten er reell. Dersom man sjangler, faller eller sier rare ting, kan andre tro man er full, eller bli engstelige og tilkalle sykebil eller politi.

Katapleksianfall kan forårsake mange problemer, daglig og for resten av livet. Det kan dreie seg om bagateller eller om livets mest vesentlige ting. Dette symptomet kan innebære at en person ikke klarer å vifte vekk en flue, eller det kan ødelegge fundamentale sider ved tilværelsen. Som eksempler kan nevnes at et anfall kan ødelegge muligheter i yrkeslivet, føre til at man ikke kan fungere i en forhandlingssituasjon, forhindre deltagelse i sportsaktiviteter eller andre sosiale konkurransesituasjoner. En mor kan ha problemer når det gjelder barneoppdragelse, eller anfallene kan føre til frustrasjoner og misforståelser i seksuelle sammenhenger. En som har regelmessige katapleksianfall, kan forsøke å kontrollere disse ved å få kontroll over følelsene sine, noe som gjør det problematisk å opprettholde et nært





forhold til andre. Når andre får vite hva som utløser et anfall, kan de misbruke denne kunnskapen. Det verserer historier om slikt misbruk: at noen har provosert fram anfall fordi de synes det er så morsomt å se vedkommende falle, og at beregnende personer har brukt kunnskapen slik at vedkommende er blitt satt i et dårlig lys og derved mistet jobben.

Yrkesliv

Når utdanningsmulighetene begrenses, blir også de yrkesmessige ambisjonene begrenset. Tretthet kan i seg selv føre til at man ikke forfremmes og kan til og med resultere i at man mister jobben. Man kan også bli helt utslitt av å forsøke å skjule at man har narkolepsi, men en "høneblund" i ti minutter kan gjenopprette evnen til å arbeide for fullt. Det bør vurderes om de daglige rutinene kan endres. Ofte blir en person som ikke klarer en jobb fra åtte til fire, betraktet som "ufør", selv om han kunne ha kapasitet til å ha en heldagsjobb ved riktig tilrettelegging og fleksibel arbeidstid. Derfor må yrkesveiledere og attføringskonsulenter få kunnskaper om narkolepsi slik at de får forståelse for at en person som ikke mestrer én jobb, kan være meget dyktig i en annen.

En mulighet er at arbeidsformidlings- og arbeidskontorer samarbeider med trygdeetaten og søker veiledning fra medisinske og pedagogiske fagmiljøer slik at forholdene kan legges til rette for en arbeidssøker lenge før han skal ut i arbeidslivet. Dette er tiltak som også bør vurderes for dem som er så sterkt rammet av narkolepsi at det har redusert deres evne til å opprettholde det faget de opprinnelig har sin utdanning i.

De fleste som har narkolepsi, foretrekker å snakke med sin arbeidsgiver om situasjonen. Dersom åpenhet er mulig, kan tilrettelegging av arbeidssituasjonen hindre at symptomene blir verre og avstedkomme at man ikke blir bedt om å påta seg oppgaver som kan innebære en

risiko. Erfaring viser at folk som har fortalt at de har narkolepsi, ikke nødvendigvis blir oppsagt, men de har mistet muligheten til fremmelse eller til og med fått degraderte arbeidsoppgaver. Denne form for diskriminering i arbeidslivet kan man ta opp med egen fagforening, men det er som regel vanskelig å bevise at man blir diskriminert på grunn av søvnighet. Rettsinstanser har hevdet at en arbeidsgiver som ikke er blitt informert om narkolepsi av en ansatt, ikke kan beskyldes for å ha diskriminert den funksjonshemmede ansatte.

Å bli selvstendig næringsdrivende er en god løsning for mange. De fleste kan legge opp egne rutiner, og man må ikke stå til ansvar for en arbeidsgiver. Dette er en løsning som har ført til mange spennende og varierte yrker. De som vurderer dette alternativet, bør imidlertid først finne ut hvorvidt de tider på dagen de er mest oppmerksomme, er en realistisk ramme for yrkesutøvelsen, hvor mye overskudd de har, og hvilke ferdigheter og kvalifikasjoner de har.

Hvis narkolepsi oppstår i voksen alder, kan muligheten til å bli forfremmet i yrkessammenheng være begrenset. Når man får denne sykdommen i voksen alder, er den som regel sterkt invalidiserende, og dette kan medføre at man mister fotfestet.

Familieforhold

Det kan oppstå problemer i et samliv der den ene har narkolepsi, selv om man på forhånd er klar over situasjonen og mener at man forstår hva det vil innebære. Hvis en av ektefellene får narkolepsi etter at ekteskapet er inngått, kan den andre bli både forvirret, sint og mistenksom. For å få ekteskapet til å holde, kreves det at begge parter tilpasser seg den nye situasjonen. Det kan også være nødvendig at kyndig lege eller andre fagpersoner gir veiledning. Forholdet er imidlertid blitt annerledes enn det var før, fordi en av partene er forandret. Den ektefellen som har narkolepsi, kan føle seg forvirret og usikker. Han/hun kan få skyldfølelse for ikke å yte nok i familiesam-





menheng, men det ville være galt å forlange at vedkommende oppgir all tid som er til rådighet for personlige aktiviteter for å kompensere for dette. Han/hun kan bekymre seg over at han/hun ikke er et godt forbilde for barna sine, samtidig som han/hun vil være engstelig for at de vil kunne få narkolepsi bare fordi de er hans/hennes barn.

Enhver arvelig betinget tilstand har en tendens til å være en belastning i et samliv, selv i de forhold partneren er meget forståelsesfull. Og hvis forholdet mangler gjensidighet og tillit, kan dette føre til mange urimelige anklager og beskyldninger. Familiemedlemmene bør bestrebe seg på å forstå at selv om den nye situasjonen er vanskelig for dem, så er den langt verre for den personen som har fått denne sykdommen. Felles forståelse og tilpassing av alle familiemedlemmer for den ene med narkolepsi kan føre til sterkere familieband.

Bilkjøring

Hvorvidt en person med narkolepsi bør kjøre bil eller ikke, er et stadig tilbakevendende spørsmål. Dette bør vurderes nøye fordi det kan få omfattende konsekvenser for mange mennesker hvis man trekker for raske konklusjoner.

Løsningen på denne problemstillingen er enkel, fordi en person som har fått narkolepsisymptomer, vil ha problemer med å kjøre bil og derved forstå at han har behov for medisinsk hjelp, lenge før det er stilt noen diagnose. Imidlertid vil en person som har fått stilt diagnosen og fått medikamenter som hjelper mot symptomene, kunne bli en habil sjåfør - kanskje sikrere enn gjennomsnittet. (Men hvis ikke og inntil symptomene er virkelig behandlet, bør ikke en person med narkolepsi kjøre bil da dette medfører en alvorlig risk for ulykke, ofte med sivilt straffeansvar.

Ingen som kjører bil, bør tilbakelegge lange strekninger uten å ta en pause. Alle har behov for å strekke på bena, ta en kaffekopp eller en liten lur en gang i blant når man er på langtur, noe som kan dokumenteres ved det store antallet bilister som stopper på rasteplasser eller ved veikroer. Dette gjelder naturligvis også for dem som har narkolepsi.

Slik samfunnet vårt har utviklet seg, er det et problem for mange å ikke ha sertifikat. Mange med narkolepsi har lav inntekt (se yrkesliv). Dersom de heller ikke kan kjøre selv, vil dette medføre en enda større belastning for dem som ikke har tilgang til offentlig kommunikasjon når de skal på jobb. For noen kan dette bety slutten på et yrkesliv og begynnelsen på et liv med støtte fra det offentlige. Selvfølgelig er det ingen som ønsker uansvarlige sjåførere i trafikken, men de som utformer lover og forskrifter bør få gode nok kunnskaper om tilstander der det kan være grunnlag for tvil om hvorvidt man skal få anledning til å kjøre bil eller ikke. Når det gjelder dem som har fått narkolepsi, kan problemet løses ved at de får stilt riktig diagnose og får behandling for symptomene.





NETTVERK

I denne veiledningen har vi ikke lagt skjul på at narkolepsi kan være en meget alvorlig tilstand, for noen er den sterkt invalidiserende. Det har imidlertid vært viktig å komme med en nøktern beskrivelse, for deretter å formidle hvilke tiltak som er tilgjengelige for at man skal kunne få en bedre livssituasjon. Vi håper at både familien og vennene til en som har narkolepsi, også vil lese det vi har skrevet. Hjelp og forståelse fra omgivelsene er av uvurderlig betydning.

Det er vanskelig å si noe sikkert om hvilke tiltak en person med narkolepsi selv kan iverksette for å få en bedre livssituasjon. Noen kan uten problemer prøve seg frem på egen hånd, andre kan ha fått en forståelse av hvilke tiltak som kan bedre situasjonen, men ha problemer med å gjennomføre dette. For noen har symptomene blitt redusert ved at livssituasjonen har forandret seg. For andre vil tilstanden medføre stor grad av forvirring og manglende evne til å gjennomføre nødvendige tiltak. Noen har prøvd alle tilgjengelige medisiner og flere andre tiltak, men opplever allikevel ikke at symptomene bedres. Denne siste gruppen består av mange meget frustrerte og sterkt invalidiserte personer.

Dersom manglende overskudd og forvirring er årsaken til at en person ikke klarer å endre sin egen situasjon, må omgivelsene gripe inn. Man bør unngå å kritisere og umyndiggjøre vedkommende, men lytte til hva han selv har å si og respektere behovet for uavhengighet og ønsket om å ta ansvar for egen situasjon. Ingen tiltak vil lykkes dersom man selv ikke føler at man har et medansvar. Flere tiltak bør utprøves. Det er viktig å redusere stress og å fremme positive holdninger. Å ha tro på seg selv er av stor betydning. En tilstand som narkolepsi kan ha medført en så lav selvfølelse at man har vært i en avhengighetssituasjon i mange år. Psykisk avhengighet kan vedvare lenge etter at diagnosen er stilt og behandlingen iverksatt, selv om det

ikke lenger er det samme grunnlaget for dette. Når man opplever at man kan forandre seg, at man kan være uavhengig og i stand til å mestre sitt eget liv, økes motivasjonen til å ta ansvar. Små detaljer kan medvirke til at selvfølelsen øker, og den vil øke for hvert nytt mestringsområde. Å ha narkolepsi kan være et stort problem, og tilstanden kan hindre et yrkesaktivt liv, men det å ha narkolepsi behøver ikke å forårsake at man føler at man selv ikke har kontroll over livet sitt.

I tillegg til familiens og vennenes betydning, har mennesker med narkolepsi stor betydning for hverandre. De forstår på hvilken måte livssituasjonen er forandret. De har også en gjensidig forståelse for hverandres depresjoner og forvirring, og har alle opplevd frustrasjoner i forbindelse med tilstanden. De aksepterer hverandre som vanlige intelligente mennesker og kan utveksle erfaringer og ideer til å mestre problemer. Dette fellesskapet gjør at en som har narkolepsi føler seg velsignet alminnelig, og man vil kunne få aksept og forståelse som man ikke kan få fra andre som ikke er i samme situasjon.

Å melde seg inn i en brukerorganisasjon kan være god "medisin". Noen mennesker tar aktivt del i foreningsarbeidet etter å ha vært i kontakt med andre som har narkolepsi. Blir man medlem i foreningen, vil man i tillegg til å hjelpe seg selv også hjelpe andre og oppleve fellesskap og vennskap. Å finne frem til noe som kan helbrede sykdommen vil være det viktigste tiltaket for å løse problemene. Inntil forskerne har funnet løsningen på hva som forårsaker narkolepsi, må man forholde seg til situasjonen slik den er. Et menneske som har narkolepsi, er den som vet best hvordan det er å leve med denne tilstanden. Derfor er det opp til en selv å formidle hvordan denne søvnsykdommen oppleves, hvilke behov man har, og hvilke tiltak som er nødvendige for at det skal skje endringer i ens situasjon. Ved å gjøre dette gjennomgår man positive forandringer. Det er et faktum at økt kunnskap og engasjement forandrer dem som involverer seg i et slikt arbeid.



