

28

LÉČBA PACIENTŮ S NARKOLEPSIÍ

INFORMACE PRO PACIENTY

LISTOPAD 2011

OBSAH

Definice a popis onemocnění	3
Příznaky nebo patologické stavy, které se u narkolepsie vyskytují častěji než u celkové populace	3
Příčiny onemocnění a možnosti prevence.....	4
Jaké jsou možnosti pomoci při vzniku příznaků.....	4
Dostupné typy péče a jak fungují.....	4
Jak fungují léky a jaké jsou jejich vedlejší účinky.....	4
Vysvětlení, z jakých důvodů může být léčba měněna	5
Očekávaný výsledek léčby	5
Doporučení otázek, které má pacient klást ošetřujícímu lékaři	5
Kontakty na odborná pracoviště.....	6
Vysvětlení ostatních odborných pojmů.....	6

Vážená paní, vážený pane,

tento dokument jsme pro Vás připravili proto, abyste si mohli přečíst důležité informace o Vaší chorobě a předpokládaném způsobu léčby, která Vám bude poskytována. Tento postup vychází z nejnovějších vědeckých poznatků a byl schválen na základě kolektivní dohody hlavních odborníků v České republice. V individuálních případech (především při výskytu souběžných chorob, nebo komplikací) je možné, že se postup Vaší léčby poněkud odchýlí od zde popisovaného postupu. V tom případě je ošetřující lékař vždy povinen Vám takovou změnu vysvětlit.

Doufáme, že Vám dokument pomůže při překonávání Vaší choroby a přejeme Vám co nejpříznivější průběh léčby.

Prof. MUDr. Karel Šonka, DrSc. a kolektiv spoluautorů Národního referenčního centra

DEFINICE A POPIS ONEMOCNĚNÍ

Narkolepsie má tři formy: narkolepsie s kataplexií, méně častou je narkolepsie bez kataplexie a velice vzácnou narkolepsie sekundární jiné chorobě.

Všechny tři formy se vyznačují **nadměrnou denní spavostí**, a to jak ve formě snížené bdělosti, tak usínáním, a to někdy i při činnosti. Intenzita spavosti není u všech nemocných stejná a také vnímání tohoto příznaku závisí na mnoha faktorech, například na povaze zaměstnání.

Kataplexie je krátkodobý stav sníženého nebo vymizelého napětí/síly kosterního svalstva (s výjimkou dýchacích svalů). Kataplexie začíná a končí náhle; podnětem je emotivní prožitek, nejčastěji srdečný smích. Objevuje se však také při překvapení, radosti při setkání, při sportu nebo nějaké zájmové aktivitě, ale také při hněvu. Trvá běžně do 2 minut a v jejím průběhu nemusí být míra snížení svalového napětí/síly stále stejná – často kolísá. Kataplexie někdy postihuje celé tělo a tak vede k pádu, častěji se jedná jen o podklesávání v kolenou, slabost horních končetin, nemožnost udržet něco v rukách, ochabnutí mimického svalstva a nemožnost správně vyslovovat.

Nemocní s narkolepsií mají **nekvalitní noční spánek**, který se vyznačuje sice rychlým usnutím, ale opakovanými probuzeními, dlouhými epizodami bdělosti a intenzivní snovou aktivitou. Sny jsou někdy nepřijemné.

Hypnagogická/hypnopompická halucinace je stav, kdy nemocný má před usnutím anebo po probuzení nějaký šalebný vjem (sluchový, zrakový, taktilní nebo často komplexní, někdy až scénický), jehož obsah nebývá příjemný. Někdy nemocný ví, že se nejedná o realitu, někdy nikoliv. Trvání je krátké – sekundy až minuty. Vyskytuje se převážně u narkolepsie s kataplexií.

Spánková obrna je stav, kdy se nemocný před usnutím anebo po probuzení nemůže pohnout ani promluvit, ale dýchá normálně. Stav je nepříjemný a navíc bývá někdy provázen hypnagogickou halucinací. Trvání je krátké – sekundy až minuty. Vyskytuje se převážně u narkolepsie s kataplexií.

PŘÍZNAKY NEBO PATOLOGICKÉ STAVY, KTERÉ SE U NARKOLEPSIE VYSKYTUJÍ ČASTĚJI NEŽ U CELKOVÉ POPULACE

Porucha chování v REM spánku je stav, kdy nemocný částečně realizuje svoje snové představy – rozhazuje končetinami, mluví, křičí, směje se, případně padá z postele a může sebe i spolunocležníka zranit.

Periodické pohyby končetinami ve spánku jsou většinou diskrétní stereotypní pohyby dolními (jednou nebo oběma) končetinami ve spánku. Většinou nemají pro nemocného žádný význam.

Obstrukční spánkové apnoe jsou opakovaná přerušování pravidelného dýchání ve spánku vznikající kolapsem nebo zúžením v oblasti hltanu. Apnoe přerušují spánek, čehož si nemocný nemusí být vědom, a při velké četnosti vedou k vyššímu riziku kardiovaskulárních chorob.

Nemocní s narkolepsií mají tendenci **k mírné obezitě nebo nadváze**, přestože nemají vyšší energetický příjem a následně i vyšší riziko metabolického syndromu.

PŘÍČINY ONEMOCNĚNÍ A MOŽNOSTI PREVENCE

Podstata narkolepsie není zcela objasněna. Přestože se jedná o tři nemoci, mnohé mechanismy vzniku jejich symptomů jsou společné.

Narkolepsie s kataplexií je vyvolána vymizením malé skupiny nervových buněk v hypothalamu (část mozku), které se účastní udržování bdělosti. Předpokládá se, že tyto buňky jsou postiženy autoimunitním procesem, pro který existuje dědičná vloha, a nějakým vnějším faktorem, který autoimunitu spustí (zdá se, že by to mohla být streptokoková infekce). Po vymizení uvedené skupiny nervových buněk chybí látka, kterou tyto buňky produkují. Tato porucha je nevyléčitelná.

Příčiny **narkolepsie bez kataplexie** nebyly objasněny. Předpokládá se také nějaká míra dědičné dispozice. Nejsou informace, že by se narkolepsie bez kataplexie dala vyléčit.

Narkolepsie sekundární jiné chorobě může být vyvolána poškozením mozku, nádorem (zejména v oblasti hypothalamu), úrazem, zánětem, nedokrevností a vzácně i geneticky.

Ani u jedné formy narkolepsie není známá prevence.

JAKÉ JSOU MOŽNOSTI POMOCI PŘI VZNIKU PŘÍZNAKŮ

Při vzniku příznaků musí být nemocný vyšetřen praktickým lékařem nebo ambulantním specialistou (nejčastěji neurologem) a ten nemocného odesílá do specializovaného pracoviště, které má možnost provádět monitorování spánku a bdění tak zvanou polysomnografií (v samostatné zvukově a světelně izolované místnosti nazývané spánková laboratoř) a případně je schopno zajistit další pomocná vyšetření důležitá ke stanovení přesné diagnózy. Nejčastějším důvodem prvního vyšetření nemocných s narkolepsií bývá nadměrná denní spavost. Uvedené specializované pracoviště nebo ošetřující neurolog nemocnému případně nasazují trvalou léčbu k potlačení jednoho nebo více symptomů choroby. V případě narkolepsie sekundární jiné chorobě je postupováno dle povahy základního (vyvolávajícího) onemocnění.

DOSTUPNÉ TYPY PÉČE A JAK FUNGUJÍ

Předem nutno zdůraznit, že neexistuje zatím postup, který by nemocného z narkolepsie s kataplexií i bez kataplexie vyléčil. V případě narkolepsie sekundární jiné chorobě je v některých zcela ojedinělých případech možné léčit základní onemocnění a tím trvale zlepšit příznaky narkolepsie. Léčba je symptomatická, tzn. že jsou potlačovány příznaky onemocnění.

JAK FUNGUJÍ LÉKY A JAKÉ JSOU JEJICH VEDLEJŠÍ ÚČINKY

Léky, které se používají při léčbě narkolepsie, buď zvyšují bdělost (potlačují spavost) anebo potlačují REM spánek- Pouze oxybát sodný má příznivý vliv jak na kataplexie, tak na denní spavost a dokonce i na nekvalitní noční spánek.

Proti spavosti se používají centrální stimulancia (v ČR to jsou modafinil a metylfenidát). Tyto léky různými způsoby zvyšují aktivitu mozkových buněk, které bdělost zajišťují. Nejčastějšími vedlejšími účinky je nervozita a omezení schopnosti spát v dobu, kdy je to žádoucí. Dále pak bolest hlavy, pocit nevolnosti a případně nechut' k jídlu.

Proti kataplexii a dalším projevům nesprávné manifestace REM spánku se podávají nejvíce antidepressiva, která nemají tlumivý účinek (klomipramin, tianeptin, venlafaxin, citalopram a escitalopram). Tyto léky mohou u některých nemocných vyvolat sucho v ústech, zácpu, vzestup hmotnosti, hypotenzi a poruchu erekce. Uvedené nežádoucí účinky se nevyskytují u všech antidepressiv a mohou vymizet při pouhém snížení dávky.

Oxybát sodný je tlumivá látka, která se bere před usnutím a pak ještě jednou za 2,5-4 hodiny. V noci zlepšuje kontinuitu spánku, během několika dnů sníží, až zcela potlačí kataplexii a za několik týdnů ilepší denní bdělost. Mechanismus účinku není jasný. Oxybát sodný se nesmí kombinovat s alkoholem a poslední jídlo se smí jíst nejméně 2 hodiny před aplikací léku. Léčba nemohou užívat nemocní, kteří trpí spánkovou apnoí (poruchou dýchání projevující se zástavou dýchání během spánku). Nežádoucí účinky oxybátu sodného souvisí s tlumivým účinkem léku – nemocný může mít při nočním probuzení problémy se stabilitou, může spát příliš tvrdě a příliš dlouho, jsou popisovaná i pomoci, protože se nemocný neprobudil nucením na močení.

Žádný z uvedených léků se nehodí k používání při těhotenství, u některých je to striktně zakázáno.

VYSVĚTLENÍ, Z JAKÝCH DŮVODŮ MŮŽE BÝT LÉČBA MĚNĚNA

Pokud léčba není od začátku dostatečně účinná, pokud se objevují klinicky významné nežádoucí účinky léčby a pokud efekt léčby se časem snížil, je třeba vyzkoušet jinou léčbu (jiné léky, resp. jiné dávkování nebo kombinace).

OČEKÁVANÝ VÝSLEDEK LÉČBY

Cílem léčby narkolepsie je omezit nebo zcela eliminovat příznaky choroby.

DOPORUČENÍ OTÁZEK, KTERÉ MÁ PACIENT KLÁST OŠETŘUJÍCÍMU LÉKAŘI

- Jaká je příčina mého problému?
- Jaká vyšetření mohou pomoci diagnostikovat problém?
- Jsou vyšetření bezpečná?
- Jaký je obvyklý průběh nemoci? Jaká je dlouhodobá předpověď (prognóza) onemocnění s léčbou a bez léčby?
- Jaké jsou možnosti léčby?
- Je více možností léčby? Jak efektivní je každý způsob léčby? Jaké jsou výhody a rizika každé léčebné možnosti?
- Pokud se zhorší mé příznaky, co mám dělat? Kdy vás mám kontaktovat?
- Nemohou se léky, které současně užívám, nějak nepříznivě ovlivňovat s léky, které jste mi předepsal?
- Jaké jsou vedlejší účinky léků, které jste mi předepsal?
- Co mám dělat, pokud se vedlejší účinky léků projeví?
- Může mi pomoci operace? Budu muset podstoupit operaci?
- Budu moci ještě pracovat?
- Budu moci vykonávat stejnou práci jako dosud?
- Mohu očekávat nějaká pracovní omezení?
- Budu mít sníženou pracovní schopnost?
- Mám nárok na invalidní důchod (plný, částečný)?

KONTAKTY NA ODBORNÁ PRACOVÍŠTĚ

<p>Všeobecná fakultní nemocnice Centrum pro poruchy spánku a bdění, Neurologická klinika 1. LF UK a VFN Kateřinská 30 120 00 Praha 2 Tel.: 224 965 518 E-mail: spanek@vfn.cz Web: www.vfn.cz</p>	<p>Nemocnice České Budějovice, a.s. Centrum pro poruchy spánku B. Němcové 585/54 370 01 České Budějovice Tel.: 387 878 201 E-mail: sekretariat@nemcb.cz Web: www.nemcb.cz</p>	<p>Fakultní nemocnice Ostrava Centrum pro poruchy spánku a bdění 17. listopadu 1790 708 52 Ostrava-Poruba Tel.: 597 373 628 E-mail: fno@fno.cz Web: www.fno.cz</p>
<p>Fakultní nemocnice Brno Centrum pro diagnostiku a léčbu poruch spánku a bdění Jihlavská 20 625 00 Brno Tel.: 532 232 525 E-mail: fnbrno@fnbrno.cz Web: www.fnbrno.cz</p>	<p>Nemocnice Na Homolce Centrum pro poruchy spánku Roentgenova 2 150 30 Praha 5 Tel.: 257 273 293 Web: www.homolka.cz</p>	

VYSVĚTLENÍ OSTATNÍCH ODBORNÝCH POJMŮ

Hypothalamus – část mozku s řadou funkcí

Polysomnografie – vyšetření prováděné v samostatné zvukově a světelně izolované místnosti nazývané spánková laboratoř, během vyšetření je sledována kvalita spánku, jeho délka atd.

REM spánek – fáze spánku provázená pohyby očí, ztrátou svalového napětí, změnami srdeční činnosti atd. Jedná se o fázi spánku s intenzivní snovou aktivitou s emočním nábojem.