



PATIENTENRATGEBER

der Deutschen Gesellschaft für Schlafforschung und Schlafmedizin (DGSM)

NARKOLEPSIE, IDIOPATHISCHE HYPERSOMNIE UND RESIDUALE TAGESSCHLÄFRIGKEIT BEI SCHLAFAPNOE



INHALT

1	Einführung _____	3
2	Klassifikation _____	3
3	Symptome _____	3
3.1	Hauptsymptome _____	3
3.2	Weitere Symptome _____	5
4	Begleitende Erkrankungen _____	6
5	Formen der Narkolepsie _____	6
5.1	Narkolepsie Typ1 (mit Kataplexie) _____	6
5.2	Narkolepsie Typ 2 (ohne Kataplexie) _____	7
6	Beginn und Häufigkeit _____	8
7	Genetik und Pathophysiologie _____	9
8	Psychosoziale Bedeutung _____	9
9	Diagnostik _____	10
10	Therapie _____	11
11	Idiopathische Hypersomnie _____	16
12	Residuale Tagesschläfrigkeit bei obstruktiver Schlafapnoe _____	18
13	Fahreignung bei Hypersomnolenz _____	20
14	Informationsquellen _____	23
14.1	Weiterführende Informationen _____	23



1

EINFÜHRUNG

Die Narkolepsie ist eine Störung des körpereigenen Regelsystems von Schlafen und Wachen, deren Kernsymptom eine ausgeprägte/exzessive Tagesschläfrigkeit ist. Ihre weiteren Symptome beruhen auf Störungen des Übergangs von Schlaf und Wachzustand. Sie sind vielgestaltig und können leicht zu Fehldiagnosen verleiten. Ihre psychosozialen Auswirkungen sind je nach Schweregrad erheblich und führen manchmal sogar zu Erwerbsunfähigkeit und Frühberentung, wenn sie nicht früh genug erkannt und behandelt werden. Obwohl die Symptome eigentlich einfach zu erkennen sind, wird die Narkolepsie oft erst Jahre nach ihrem Auftreten diagnostiziert. Ursache ist das oft zeitlich versetzte Auftreten der zwei Kernsymptome Tagesschläfrigkeit und Kataplexien oder eine nur diskrete Ausprägung der Symptomatik, die erst bei gezielter Befragung erkannt werden kann sowie die Tatsache, dass das Ausmaß und die Schwere der Schläfrigkeit oft nicht richtig erkannt werden.

2

KLASSIFIKATION

Die internationale Klassifikation der Schlafstörungen von 2014 (ICSD-3) unterscheidet die Narkolepsie Typ 1 (mit Kataplexie bzw. mit reduziertem Orexin [synonym: Hypokretin] -Spiegel im Nervenwasser) und die Narkolepsie Typ 2 (ohne Kataplexie). Siehe auch Punkt 5.

3

SYMPTOME

3.1 HAUPTSYMPTOME

• TAGESSCHLÄFRIGKEIT

Die Tagesschläfrigkeit, oft auch wegen ihrer starken Ausprägung „exzessive Tagesschläfrigkeit“ genannt, ist meist das erste Symptom der Narkolepsie. Es handelt sich explizit nicht um „Müdigkeit“, sondern um eine intensive Einschlafneigung, der nicht widerstanden werden kann, sie wird deshalb auch als „imperativer Schlafdrang“ bezeichnet und tritt trotz ausreichenden Schlafs während der Nacht und im Laufe des Tages immer wieder auf. Sie beginnt oftmals langsam über Wochen bis Monate, kann aber auch schnell innerhalb weniger Tage beginnen, weshalb es den Patienten oft schwerfällt, einen exakten Erkrankungsbeginn festzulegen. Sie tritt meist und verstärkt in monotonen Situationen, wie Lesen oder Fernsehen auf und kann zumindest anfangs teilweise durch Bewegung oder andere Aktivitäten vermindert werden.

Für Außenstehende können Narkolepsiepatienten wegen der Einschlafneigung unkonzentriert, desinteressiert oder faul wirken.



Oft erleben die Patienten erst in Situationen, die viel Aufmerksamkeit und Konzentration erfordern, wie Ausbildung oder Arbeit die Unfähigkeit wach zu bleiben als Beeinträchtigung. Wenn die Patienten der Schläfrigkeit nachgeben können, sind sie meist nach 15 bis 30-minütigem Schlaf für einige Stunden erfrischt. Die Ausprägung und Häufigkeit der Tagesschläfrigkeit kann stark schwanken.

Manche Patienten leiden unter einem so starken Einschlafdruck, dass sie sogar in ungewöhnlichen Situationen einschlafen, wie etwa während des Essens oder beim Fahrradfahren.

Die Tagesschläfrigkeit ist nur dann als Symptom der Narkolepsie zu werten, wenn sie täglich über mindestens drei Monate besteht und keine andere Ursache dafür gefunden werden kann. Diese „anderen Ursachen“ können verschiedenster Art sein, so zum Beispiel ein chronischer Schlafmangel oder eine unbehandelte Schlafapnoe und müssen im Rahmen der Diagnostik ausgeschlossen werden.

DAS KERNSYMPTOM DER NARKOLEPSIE IST DIE ANHALTENDE TAGESSCHLÄFRIGKEIT MIT UNÜBERWINDBAREM SCHLAFDRUCK

• KATAPLEXIE

Die Kataplexie ist das spezifischste Symptom mit der höchsten Aussagekraft („Spezifität“) für die Diagnose der Narkolepsie, da es fast nur bei dieser Erkrankung auftritt, es findet sich aber ausschließlich bei Patienten mit Narkolepsie Typ 1 (siehe unten). Kataplexien sind definiert als plötzlicher, meist beidseitiger, gelegentlich aber auch einseitiger Verlust der Spannung der Haltemuskulatur (Muskeltonusverlust), der durch intensive Gefühle wie Lachen, Stolz, Freude, Überraschung und weniger häufig durch Ärger ausgelöst wird. Dieser Muskeltonusverlust hält zwischen wenigen Sekunden und zwei Minuten an und endet von selbst ohne dass eine Behandlung erforderlich ist. Selten dauern Kataplexien länger. Im Gegensatz zu epileptischen Anfällen und Kreislaufstörungen, mit denen sie am häufigsten verwechselt werden, ist das Bewusstsein nie getrübt, die Betroffenen bekommen das, was um sie herum passiert alles mit und können dieses auch wiedergeben. Alle Muskelgruppen können in unterschiedlichem Ausmaß betroffen sein, am häufigsten sind die Gesichts-, Nacken- und Beinmuskulatur betroffen. Die glatte Muskulatur, die Atmungsmuskeln und die Schlundmuskulatur sind jedoch nie betroffen. Manchmal wird nur eine Erschlaffung der Gesichtsmuskulatur (Mimik) eine verwaschene Sprache oder ein kurzes Einknicken in den Knien bemerkt, bei schweren/kompletten Kataplexien kann es aber auch vorkommen, dass Betroffene zu Boden sinken oder stürzen und kurzzeitig völlig bewegungsunfähig sind.

Dabei kann es auch zu Verletzungen kommen. Die Häufigkeit der Kataplexien variiert erheblich, abhängig von den emotionalen Auslösern, von mehreren Ereignissen pro Tag bis zu einer Kataplexie in mehreren Wochen.

Bei Kindern können sich Kataplexien anders darstellen als bei Erwachsenen. Typisch sind Grimassieren, ein Spannungsverlust der mimischen Muskulatur und das unwillkürliche Herausstrecken der Zunge während der Kataplexie. Emotionale Auslöser für Kataplexien sind bei ihnen manchmal nicht zu erkennen.

3.2 WEITERE SYMPTOME

Die im Folgenden erläuterten Symptome treten bei beiden Formen der Narkolepsie häufig auf, sind aber unspezifisch, da sie bei vielen anderen Schlafstörungen und gelegentlich auch bei Gesunden vorhanden sein können.

• GESTÖRTER NACHTSCHLAF

Viele an Narkolepsie Erkrankte schlafen zwar rasch ein, ihr Nachtschlaf ist aber häufig unterbrochen und sie liegen nachts oft quälend lange wach. Die Durchschlafstörungen nehmen oft im Lauf des Lebens zu und stellen dann ein gravierendes Problem dar.

• AUTOMATISCHES VERHALTEN

bezeichnet die automatisierte Fortführung von Tätigkeiten in Schläfrigkeitsphasen. Die während dieses Verhaltens ausgeübten Tätigkeiten sind oft fehlerhaft (z.B. beim Schreiben, Autofahren etc.) und die Reaktion auf äußere Reize erfolgt verzögert. Dies kann abhängig von der Situation zu erheblichen Gefahren führen.

• SCHLAFLÄHMUNGEN

sind gekennzeichnet durch die vorübergehende Unfähigkeit sich nach dem Aufwachen zu bewegen oder zu sprechen. Dieses Gefühl der völligen Lähmung wirkt vor allem beim erstmaligen Auftreten sehr bedrohlich, insbesondere dann, wenn es mit Halluzinationen (s. unten) einhergeht. Die Schlafähmung ist aber ungefährlich und endet nach einigen Sekunden bis Minuten von selbst. Isolierte Schlafähmungen kommen auch sporadisch (bei ca. 6% der Bevölkerung mindestens einmal im Leben) oder mit familiärer Häufung auch ohne Narkolepsie vor.

• HYPNAGOGIE UND HYPNOPOMPE HALLUZINATIONEN

sind Sinnestäuschungen am Übergang vom Wachen zum Schlafen (hypnagog) oder vom Schlafen zum Wachen (hypnopomp). Sie können visuell, akustisch oder auch taktil (als Berührung) in unterschiedlicher Intensität empfunden werden. Sie werden im Augenblick des Erlebens als sehr real empfunden und können stark angstbesetzt sein. Meist gelingt es den Betroffenen erst nach einiger Zeit, den Trugcharakter der Wahrnehmungen zu erkennen.

Die hypnagogen Halluzinationen treten vorwiegend in Rückenlage auf, deshalb kann die Vermeidung der Rückenlage beim Einschlafen hilfreich sein.



- **GEWICHTSZUNAHME**

Nach akutem Beginn der Erkrankung kann es zu einer raschen ungewollten Gewichtszunahme von mehreren Kilogramm kommen. Vermutlich ist eine komplexe Störung der Appetitregulation und des Essverhaltens für dieses Phänomen verantwortlich. Ein hoher Anteil der an Narkolepsie Erkrankten leidet an Übergewicht. Eine Kombination von einem oder mehreren dieser assoziierten Symptome mit den Kernsymptomen Tagesschläfrigkeit und eventuell Kataplexien ist typisch für die Narkolepsie.

4 BEGLEITENDE ERKRANKUNGEN

Überdurchschnittlich häufig treten neben der Narkolepsie noch andere („komorbide“) schlafbezogene Erkrankungen auf. Das sind Alpträume (42% der Narkolepsiepatienten), Schlafwandeln und Nachtschreck (Pavor nocturnus) (23%), Verhaltensstörungen im REM-Schlaf (19%), Migräne (21%), schlafbezogene Atmungsstörungen (18-20%) und periodische Bewegungen im Schlaf (14%). Auch psychische Erkrankungen, besonders Depressionen (30% -60%), treten häufiger auf.

5 FORMEN DER NARKOLEPSIE

Das gemeinsame Merkmal der beiden Formen von Narkolepsie ist die Tagesschläfrigkeit mit ungewolltem Einschlafen am Tage. Bei einer Untersuchung im Schlaflabor mit dem Multiplen Schlaflatenztest (MSLT) findet sich ein rasches Einschlafen (mittlere Schlaflatenz unter 8 Minuten) und mehrfaches Auftreten von REM-Schlaf kurz nach dem Einschlafen (s. Punkt 9).

6

5.1 NARKOLEPSIE TYP 1 (MIT KATAPLEXIEN)

Die Narkolepsie Typ 1 ist durch das Vorhandensein von typischen Kataplexien neben der Tagesschläfrigkeit definiert. Bei der Mehrzahl beginnt die Erkrankung mit dem Symptom Tagesschläfrigkeit. Nur selten stellen Kataplexien das erste Symptom dar. Die Kataplexien treten entweder zeitgleich mit der Tagesschläfrigkeit auf oder folgen ihr, bei ca. 80% der Patienten, mit einer Latenz, die Wochen bis Jahre dauern kann.

“ Begleitende Schlafstörungen sind Alpträume, Schlafwandeln und Pavor nocturnus (Nachtangst). ”

Solange keine Kataplexien vorhanden sind oder eine verminderte Konzentration des Botenstoffs Orexin/Hypocretin im Liquor (Nervenwasser) nachgewiesen wurde, wird zumindest vorläufig die Diagnose einer Narkolepsie Typ 2 gestellt.

Narkolepsie Typ 1 ist eine inzwischen recht gut definierte, weitgehend einheitliche Erkrankung mit dem unter Punkt 7 geschilderten Entstehungsmechanismus. Nahezu beweisend ist der Mangel an Orexin/Hypocretin, der im Liquor (Nervenwasser) nachzuweisen ist. Darüber hinaus findet sich bei fast allen (über 98 %) Patienten mit Narkolepsie Typ 1 eine bestimmte Variante des Immunsystems, der HLA-Typ DQB1*06:02. Dieses genetische Merkmal liegt allerdings auch bei 25 - 30 % aller gesunden Menschen vor, so dass dieser Befund nicht allein zur Diagnosestellung der Narkolepsie Typ 1 geeignet ist.

5.2 NARKOLEPSIE TYP 2 (OHNE KATAPLEXIEN)

Die Narkolepsie Typ 2 unterscheidet sich vom Typ 1 durch das Fehlen von typischen Kataplexien und einem normalen Orexin-Gehalt im Liquor. Sie kann nur durch eine Untersuchung im Schlaflabor von anderen Hypersomnolenzformen zentralen Ursprungs (z. B. Idiopathische Hypersomnie) unterschieden werden. Diese Form der Narkolepsie beinhaltet möglicherweise verschiedene Unterformen. Bei einem Teil der Betroffenen folgen Kataplexien der Tagesschläfrigkeit mit einer Latenz von bis zu ca. 20 Jahren, sodass bei dieser Subgruppe der Typ 2 als das Frühstadium von Typ 1 Narkolepsie anzusehen ist. Bei anderen Subgruppen kommt es unverändert nicht zu Kataplexien. Bei Narkolepsie Typ 2 besteht kein Hypocretin/Orexin-Mangel und auch bei nur 40-60% der Betroffenen findet sich das genetische Merkmal HLA-DQB1*06:02.

Wenn eine anhaltende Tagesschläfrigkeit über mehr als drei Monate ohne eine andere erkennbare Ursache vorliegt und die Kriterien einer Narkolepsie im Schlaflabor erfüllt werden, gleichzeitig aber keine Kataplexien vorhanden sind, und keine verminderte Konzentration des Botenstoffs Orexin im Liquor nachgewiesen wurde, wird die Diagnose einer Narkolepsie Typ 2 gestellt. Wenn später Kataplexien auftreten, ändert sich die Diagnose in Narkolepsie Typ 1.

6 BEGINN UND HÄUFIGKEIT

Die Narkolepsie kann in fast jedem Alter auftreten. Am häufigsten beginnt sie zwischen dem 15. und 25. sowie dem 30. und 40. Lebensjahr (siehe Abbildung 1). Männer und Frauen sind etwa gleich häufig betroffen, Frauen erkranken aber im Durchschnitt etwas früher als Männer. Vor dem 10. Lebensjahr tritt die Narkolepsie bei ca. 20% der Patienten auf. In diesem Alter sind die wichtigsten Fehldiagnosen Epilepsie und ADHS (Aufmerksamkeitsdefizit-Hyperaktivitäts-Syndrom).

Die Narkolepsie ist eine lebenslang andauernde/chronische Erkrankung. Sie kann bei Kindern rasch, manchmal schlagartig auftreten, bei Erwachsenen beginnt sie meist schleichend. Die epidemiologischen Studien der letzten 10 Jahre zeigen für Europa eine Prävalenz von 0,026 - 0,05%, es sind also 26 bis 50 von 100.000 Menschen der Normalbevölkerung betroffen. In Deutschland liegt die Zahl der Neuerkrankungen bei 0,5-0,6/pro 100.000 Einwohner.



Manifestationsalter von Tagesschläfrigkeit ($n_{\text{ges}}=78$), Kataplexie ($n_{\text{ges}}=82$) und imperativer Einschlafneigung ($n_{\text{ges}}=49$)

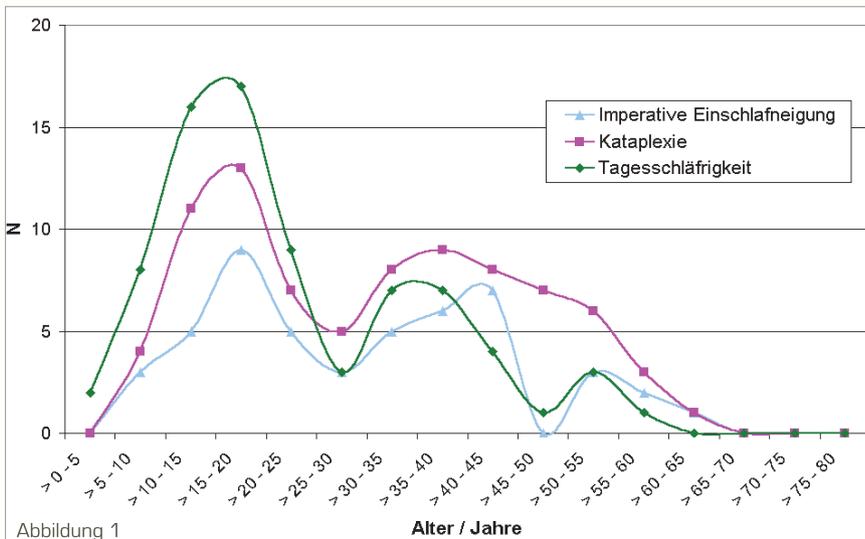


Abbildung 1
Altersabhängiges Auftreten von Symptomen der Narkolepsie.

7

GENETIK UND PATHOPHYSIOLOGIE

Die Ausführungen in diesem Abschnitt beziehen sich ausschließlich auf die Narkolepsie Typ 1. Zu den Ursachen und zur Entstehung der Narkolepsie Typ 2 (ohne Kataplexien) gibt es leider bisher sehr wenige Erkenntnisse.

Bei Narkolepsiepatienten fehlen im Gehirn die Nervenzellen, die den Botenstoff Hypocretin/Orexin ausschütten, ganz oder teilweise. Hypokretin (auch Orexin genannt) sind kurze Eiweißketten, die von spezialisierten Nervenzellen produziert werden. Diese Zellen finden sich ausschließlich in einer kleinen Region des Gehirns, dem sog. lateralen Hypothalamus. Ihre Zellfortsätze erreichen eine große Zahl von Gehirnregionen einschließlich verschiedener Hirnstammregionen, die für die Schlafregulation bedeutsam sind. Weitere Verbindungen bestehen in die Amygdala (Mandelkerne), die unmittelbar an der emotionalen Auslösung von Kataplexien beteiligt sein können. Hypokretin-Rezeptoren finden sich im Fettgewebe, in der Nebennierenrinde, im Magen-Darm-Trakt, in der Bauchspeicheldrüse sowie im Hoden resp. Eierstock. Das heißt, dass eine verminderte Hypokretin-Produktion vermutlich auch den gesamten Stoffwechsel beeinflusst.

Im Liquor (Nervenwasser) von Narkolepsiepatienten ist die Konzentration von Hypocretin stark vermindert, oder es lässt sich überhaupt nicht nachweisen. Untersuchungen an Gehirnen von verstorbenen Patienten haben gezeigt, dass die Zahl von Hypocretin-produzierenden Zellen stark vermindert ist. Bei Tieren, die einen Mangel an Hypocretin aufweisen, oder bei denen die Signalübertragung im Hypokretinsystem gestört ist, treten narkolepsieartige Symptome auf. Die Ursache für den Verlust der Hypokretin-Zellen ist noch nicht endgültig geklärt. Aufgrund verschiedener Befunde gilt es aber als sehr wahrscheinlich, dass eine Autoimmunreaktion vorliegt.

8

PSYCHOSOZIALE BEDEUTUNG

Narkolepsie-Patienten leiden am meisten unter dem Symptom Tagesschläfrigkeit. Weitere beeinträchtigende Symptome stellen Schlafstörungen, Kataplexien, automatisches Verhalten, Schlaf lähmungen, hypnagoge Halluzinationen und Konzentrationsstörungen dar. Im Bereich Ausbildung und Beruf können die Einschränkungen je nach Schweregrad der Narkolepsie ganz erheblich sein. Die Störung des Nachtschlafes und das automatische Verhalten (worunter man versteht, dass Betroffene bei verminderter Wachheit (im „Halbschlaf“) weiter Dinge erledigen und dabei nicht aufmerksam sind) werden ebenfalls als deutliche Beeinträchtigung wahrgenommen.

Wird eine Narkolepsie durch eine/n Schlafmediziner/in diagnostiziert kann beim zuständigen Versorgungsamt eine Schwerbehinderung beantragt werden. Der/Die behandelnde Schlafmediziner/in kann auch eine Bescheinigung zum Nachteilsausgleich für die Schule oder Universität ausstellen sowie Bescheinigungen für den Arbeitsplatz um auf die medizinische Notwendigkeit eines kurzen Naps (deutsch: kurze Schlafzeit) hinzuweisen.

Selten kommt es im Rahmen schwerer Kataplexien zu Verletzungen. Das Risiko Verkehrsunfälle und andere Unfälle (z.B. Verbrennungen bei Rauchern) bei automatischem Verhalten oder ausgeprägter Tagesschläfrigkeit zu erleiden, ist gegenüber Gesunden deutlich erhöht. Zu Fahreignung siehe Kapitel 13.

9 DIAGNOSTIK

Treten Kataplexien und Tagesschläfrigkeit auf, ist es sehr wahrscheinlich, dass es sich um eine Narkolepsie Typ 1 handelt, da Kataplexien sehr typisch für eine Narkolepsie sind; insofern könnte man in diesem Falle die Diagnose fast anhand der Schilderung der Symptome stellen. Die sichere Identifikation von Kataplexien ist allerdings oftmals nicht einfach, das geplante Auslösen von Kataplexien so gut wie nie möglich.

Aus differenzialdiagnostischen Gründen sollte bei Verdacht auf eine Narkolepsie Typ 1 deshalb immer eine Untersuchung im Schlaflabor (Polysomnographie mit Multiplem Schlaflatenztest, MSLT) erfolgen. Durch die Polysomnographie (Schlaflaboruntersuchung) können andere Ursachen der Tagesschläfrigkeit weitgehend ausgeschlossen werden. Gelegentlich tritt bei der Narkolepsie nach dem Einschlafen unmittelbar Traumschlaf (REM-Schlaf) auf (siehe Abbildung 2).

Die Diagnose einer Narkolepsie gilt als gesichert, wenn im MSLT eine kurze durchschnittliche Einschlaflatenz von im Mittel weniger als 8 Minuten nachgewiesen wird und gleichzeitig mehrere (mindestens zwei) vorzeitig auftretende REM-Schlaf-Phasen innerhalb von 15 Minuten nach dem Einschlafen in den fünf MSLT-Durchgängen auftreten. Sind die Symptome nicht ganz eindeutig oder fehlen eindeutige Kataplexien kann eine Bestimmung der Hypokretinkonzentration im Liquor (Nervenwasserpunktion) notwendig sein. Bei Narkolepsie Typ 1 ist der Hypokretin-Messwert auf Werte unter $110 \mu\text{g/l}$ erniedrigt. Dagegen ist dieser Wert bei Narkolepsie Typ 2 normal. Eine Bestimmung von Hypokretin kann auch bei gesicherter Narkolepsie Typ 1 zur Bestimmung des Hypokretin-Defizits sinnvoll sein um das Ausmaß des Hypokretin-Mangels zu erfassen.

Bei der Narkolepsie Typ 2 ist der Ausschluss anderer Ursachen von besonderer Bedeutung, da hier ja die typischen Kataplexien fehlen und die Diagnose überwiegend anhand des MSLT gestellt wird. Der korrekten Durchführung des MSLT kommt deswegen gerade bei Fehlen von Kataplexien (Typ 2) eine ganz besondere Bedeutung zu! Um den MSLT während der Schlaflaboruntersuchung nicht zu verfälschen, sollte deshalb in der Woche vorher ein Schlafentzug unbedingt vermieden werden und in dieser Woche (vor dem Schlaflabor) ein Schlafstagebuch geführt werden.

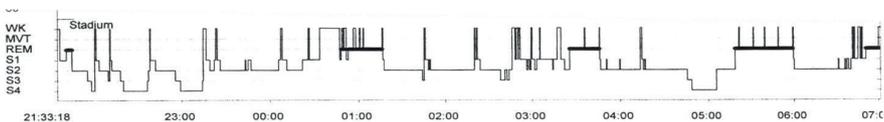


Abbildung 2

Ein Schlafprofil (Hypnogramm) bei Narkolepsie. Unmittelbar nach dem Einschlafen tritt REM-Schlaf (schwarze dicke Balken) auf.

THERAPIE

Die Behandlung muss immer individuell ausgewählt werden. Für die Behandlung ist es wichtig die Alltagssituation Betroffener zu kennen, sie in der Behandlung anzuleiten, verschiedene Behandlungsstrategien zu erproben, sich die Resultate berichten zu lassen und zu dokumentieren (Schlafprotokolle, Aktigraphien). Die Behandlung sollte immer nichtmedikamentöse Module einschließen, eine medikamentöse Therapie ist aber häufig unverzichtbar. Narkolepsie ist bisher nicht heilbar, aber immer besser symptomatisch behandelbar.

In 2021 wurden neue Leitlinien zur Behandlung der Narkolepsie veröffentlicht.

• NICHTMEDIKAMENTÖSE THERAPIE

Die nichtmedikamentöse Therapie sollte immer eingesetzt werden. Wichtig sind die Einhaltung der individuell notwendigen Schlafmenge und regelmäßiger Schlafzeiten. Pausen und kurze Schlafphasen am Tage sollten gezielt eingesetzt werden, um in Anforderungssituationen leistungsfähiger zu sein. Der Konsum von koffeinhaltigen Getränken kann bei vielen Patienten hilfreich sein. Die Ernährung sollte ausgeglichen sein; schwere, vor allem kohlenhydratreiche Mahlzeiten sollten vermieden werden bzw. nur dann wenn es die Situation zulässt. Körperliches Training ist zu empfehlen, auch um dem Risiko einer Gewichtszunahme entgegen zu wirken. Wichtig ist das individuelle Erlernen mit eigenen Symptomen umzugehen und die Erkrankung zu akzeptieren. Ein dauerndes Ankämpfen gegen die Schläfrigkeit ist meistens erfolglos und führt nur zur Frustration. Angehörige sollten gut über die Erkrankung informiert werden, ein offener Umgang mit den Symptomen ist nötig und hilfreich. Problematisch ist es, das Vermeiden von Emotionen als Mittel gegen Kataplexien zu empfehlen, da dies als erheblichen Verlust der Lebensqualität erlebt wird und es zu Depressionen führen kann. Nichtmedikamentöse und medikamentöse Therapien können seit kurzem auch im Rahmen spezialisierter Rehabilitationsmaßnahmen durchgeführt werden.

• MEDIKAMENTÖSE THERAPIE

Es sollte immer ausführlich über die Wirkungen und Nebenwirkungen der medikamentösen Therapien aufgeklärt werden, die unter ärztlicher Anleitung erprobt werden. Es sollte zudem gelernt werden, die Medikamente individuell nach Bedarf zu dosieren, bei denen keine regelmäßige Einnahme erforderlich ist. Zur Behandlung der Narkolepsie sind nur relativ wenige Medikamente zugelassen (Abbildung 3). Vor allem für ältere Stimulanzien und Antidepressiva, die erfahrungsgemäß bei Narkolepsie wirksam sind, fehlen kontrollierte Untersuchungen, sodass sie nur außerhalb des zugelassenen Indikationsbereichs („off label“) eingesetzt werden können.



Die Medikamente haben vielfältige Nebenwirkungen, die sich summieren und darüber hinaus zur Toleranzentwicklung führen können. Stimulanzien sind oft mit erheblichen Vorurteilen belastet, sodass die Therapietreue (Compliance/Adhärenz) schlecht sein kann, obwohl die Wirkung z.T. als sehr gut erlebt wird. Psychische Abhängigkeit ist besonders bei der Narkolepsie bisher nur sehr selten festgestellt worden. Hierfür könnte der Hypokretinmangel verantwortlich sein, da Hypokretin an der Entwicklung von Belohnungsverhalten beteiligt ist. Toleranz gegenüber Medikamenten (schnellere Verstoffwechslung) tritt bei 30-40% aller mit Narkolepsie Behandelten. Nach einer Stimulanzienpause von einigen Tagen bis Wochen („Drug holiday“) kann es zu erneutem Ansprechen auf niedrigere Dosierungen kommen.

Die Therapietreue ist besser bei Medikamenten, die eine lange Wirkdauer haben und nur ein- oder zweimal am Tage eingenommen werden müssen.

Abgesehen von wenigen Ausnahmen wirken die Medikamente meist nur entweder auf Schläfrigkeit oder die Kataplexien, treten auch Kataplexien auf müssen mindestens zwei Medikamente eingenommen werden. Alle medikamentösen Behandlungen dienen der Behandlung von Symptomen der Narkolepsie, können diese aber nicht heilen, aber durch ihre Wirkung zu einer Verbesserung der Lebensqualität beitragen.

Medikament // Symptom	Tagesschläfrigkeit	Kataplexie	Gestörter Nachtschlaf	Schläflähm. u. Halluz.	EMA - Zulassung
Modafinil	↑↑	↓↓			Ja
Pitolisant	↑↑	↑-		↑-	Ja
Natrium Oxybat	↑↑	↑↑	↑↑	↑-	Ja
Solriamfetol	↑↑*	↓↓			Ja
Venlafaxin/ Clomipramin		↑↑*		↑-	
Methylphenidat/ Amphetamine	↑-	↓↓			Nur Ritalin
Baclofen			↑-		
Zolpidem/Zopiclon			↑+		

Empfehlungen

Stark dafür ↑↑

Dafür ↑-

Dagegen ↓-

Stark dagegen ↓↓

* Weitere klinische Erfahrung notwendig

+ Nur kurzzeitiger Einsatz

Aufgrund Expertenmeinung

12 Abbildung 3

Übersicht der medikamentösen Behandlung der Narkolepsie bei Erwachsenen. Adaptiert von Bassetti CL, Kallweit U, et al. Eur J Neurol, 2021

- **MEDIKAMENTE GEGEN TAGESSCHLÄFRIGKEIT, IMPERATIVE EINSCHLAFATTACKEN, AUTOMATISCHES VERHALTEN**
 Modafinil (z. B. Vigil®), Methylphenidat (z. B. Ritalin®) Pitolisant (Wakix®) und Solriamfetol (Sunosi®) sind zur Behandlung der Narkolepsie zugelassen und werden vorrangig zur Behandlung der Tagesschläfrigkeit eingesetzt.

MODAFINIL

Seine Wirkung wird über indirekte und direkte Interaktionen mit dopaminergen Systemen, serotonergen und gabaergen Mechanismen vermutet. Es wird ein- bis zweimal täglich in einer Dosierung von 100 bis 400mg eingenommen. Beim Absetzen tritt keine Rebound-Hypersomnie (größere Schläfrigkeit als vor der Therapie) auf. In bisherigen Untersuchungen fanden sich keinerlei Zeichen eines "amphetaminartigen" Entzugs, einer Toleranzentwicklung oder eines Abhängigkeitspotentials.

PITOLISANT

ist ein inverser Histamin-3-Rezeptor Agonist, es erhöht dadurch die Histaminausschüttung im Gehirn, die für die Wachheit erforderlich ist. Histamin hat in dieser Funktion einen stimulierenden Effekt, der sich wiederum positiv auf Wachheit und Aufmerksamkeit auswirkt. Über weitere Rückkopplungseffekte beeinflusst Pitolisant zudem auch die Freisetzung nicht-histaminergener Transmitter wie Dopamin, Acetylcholin und Serotonin.

Pitolisant wurde in einer Dosierung bis 36mg/d in der EU für Erwachsene zur Behandlung der Narkolepsie mit oder ohne Kataplexie zugelassen. Die lange Halbwertszeit ermöglicht eine einmalige tägliche Gabe. Pitolisant hat auch einen antikaupletischen Effekt.

SOLRIAMFETOL

Solriamfetol gehört zur Klasse der dualen Dopamin- und Noradrenalin-Wiederaufnahmehemmer. Solriamfetol wurde in der einmal täglichen Dosierungen 75 mg und 150 mg für die Behandlung der Narkolepsie zugelassen. Die Wirkung von Solriamfetol hält nach einmaliger Gabe bis zu neun Stunden an. Die häufigsten Nebenwirkungen in den Zulassungsstudien waren Kopfschmerzen (11,1 %), Übelkeit (6,6 %) und verminderter Appetit (6,8 %). Vor Einleitung der Behandlung mit Solriamfetol sind Blutdruck und Herzfrequenz zu messen und diese Parameter während der Behandlung regelmäßig zu kontrollieren, speziell nach einer Dosiserhöhung.

METHYLPHENIDAT

verursacht wie die Amphetamine eine Dopaminfreisetzung, hat aber keine wesentliche Auswirkung auf die Monoamin-Speicherung. Der klinische Effekt ist den Amphetaminen ähnlich. Es hat eine kürzere Halbwertszeit von 2-7 Stunden, die Tagesdosis kann deshalb verteilt auf 2 bis 3 Einzeldosen eingenommen werden. Die tägliche Maximaldosis beläuft sich auf 60mg.

Die Nebenwirkungen sind ähnlich wie bei den Amphetaminen. Appetitminderung und Blutdruckerhöhungen scheinen jedoch geringer zu sein als unter d-Amphetamin.

- MEDIKAMENTE GEGEN KATAPLEXIEN, SCHLAFLÄHMUNGEN UND SCHLAFBEZOGENE HALLUZINATIONEN

Pitolisant (Wakix®) und Natriumoxybat (z.B. Xyrem®) sind zur Behandlung der Narkolepsie zugelassen und werden für diese Symptome oftmals zuerst eingesetzt. Venlafaxin (formal nicht zur Behandlung zugelassen, sog. „off-label“) und Clomipramin werden ebenfalls häufig zur Behandlung von Kataplexien eingesetzt.

PITOLISANT

Für Pitolisant (s.o.) konnte ebenfalls ein antikataplektischer Effekt gezeigt werden. In einer Studie mit Patienten, die an häufigen (d.h. täglichen) Kataplexien litten, konnte eine signifikante Reduktion der Kataplexien (gegenüber Placebo) dargestellt werden. Der Wirkmechanismus auf Kataplexien ist bisher unklar.

NATRIUMOXYBAT (Z.B. XYREM®), GAMMAHYDROXYBUTTERSÄURE (GHB)

GHB, pharmakologisch auch als Natriumoxybat bezeichnet, ist ein Neurotransmitter/Neuromodulator, der auf körpereigene GHB-Rezeptoren und durch Stimulation von GABA-B Rezeptoren wirkt. GHB dämpft im Wesentlichen dopaminerge Neurone. Die Halbwertszeit beträgt 90-120 Minuten. 2005 wurde das Natriumsalz der GHB in Deutschland zur Behandlung der Narkolepsie zugelassen. Zwei doppelblinde, placebokontrollierte Studien haben eine Minderung der exzessiven Tagesschläfrigkeit, eine Verbesserung der Wachheit und der Fähigkeit sich zu konzentrieren gezeigt. Zwei weitere Arbeiten zeigten, dass das Präparat für die Tagesschläfrigkeit genauso wirksam ist wie Modafinil und eine Zunahme von Tiefschlaf in der Nacht verursacht. Das Präparat wird initial mit 3-4,5g/Nacht, aufgeteilt in zwei Einzeldosen à 1,5g -2,25g dosiert (entsprechend 2 x 1,5 g oder 2 x 2,25g). Die volle Wirkung entfaltet sich meist unter einer Dosis von 6-9g/Nacht – auch wieder aufgeteilt in zwei Einzeldosen (2 x 3g bis 2 x 4,5g). Die Wirkung gegen Kataplexien entwickelt sich verzögert im Lauf von einigen Wochen. Es ist nur in flüssiger Form erhältlich und muss zweimal pro Nacht eingenommen werden.

ANTIDEPRESSIVA

Clomipramin verfügt als einziges Antidepressivum über die Zulassung in der Behandlung der Narkolepsie. Viele andere Antidepressiva, z.B. Venlafaxin oder Citalopram inklusive der MAO-Hemmer sind aber ebenfalls wirksam. Noradrenerge Wiederaufnahmehemmer unterdrücken generell den REM-Schlaf und verhindern Kataplexien. Die antikataleptische Wirkung der Antidepressiva ist abhängig von der Stärke der Noradrenalin- und Serotonin-Aufnahmehemmung. Mit den neuen Antidepressiva gibt es nur begrenzte Erfahrungen in der Narkolepsiebehandlung. Sehr viele wirken ausgezeichnet bei geringem Nebenwirkungsspektrum, sodass sie bei jüngeren und bei multimorbiden Patienten zuerst erprobt werden sollten. Oft ist ihre antikataleptische Wirkung nicht so ausgeprägt wie die des Clomipramin (10-75mg täglich), wobei zu berücksichtigen ist, dass viele nur unter leichten Kataplexien leiden. Die trizyklischen Antidepressiva wirken am stärksten antikataleptisch und sind daher immer noch Mittel der ersten Wahl bei ansonsten therapieresistenten Kataplexien, obwohl sie z.T. erhebliche anticholinerge Nebenwirkungen haben [z.B. Mundtrockenheit, Harnverhalt, Potenzstörungen]. Die Zahl der Studien mit gängigen Antidepressiva ist gering, Langzeitergebnisse liegen nicht vor.

Die Leitlinien sehen den folgenden Behandlungspfad vor:



Abbildung 4

Behandlungspfad der medikamentösen Behandlung der Narkolepsie (bei Erwachsenen).
 Adaptiert von Bassetti CL, Kallweit U, et al. Eur J Neurol, 2021

IDIOPATHISCHE HYPERSOMNIE

Die idiopathische Hypersomnie (IH) gehört auch zu den Erkrankungen mit erhöhter Tagesschläfrigkeit. Die Beschwerden sind chronisch und führen zu einer relevanten Belastung der Betroffenen. Neben der exzessiv gesteigerten Tagesschläfrigkeit besteht auch ein verlängerter, zumeist „tiefer“ und wenig gestörter Nachtschlaf und eine vor allem nach dem morgendlichen Aufwachen anhaltende Schlaftrunkenheit bzw. Benommenheit. Betroffene berichten, dass sie für das morgendliche Aufwachen häufig mehrere Wecker benötigen um überhaupt wach zu werden und aufstehen zu können. Oft berichten Betroffene, sich nur wenige Stunden am Tag, wenn überhaupt, „richtig“ wach zu fühlen, dies auch oft eher am Abend. Werden am Tag Tagesschläfchen (sog. „naps“) gemacht, werden diese meist als nicht erholsam empfunden.

Schlafparalysen, hypnagoge oder hypnopompe Halluzinationen, also Trugwahrnehmungen während des Einschlafens oder des Erwachens) können auftreten, sind aber viel seltener als bei der Narkolepsie. Kataplexien, die durch starke Emotionen ausgelöste Muskeltonusverluste im Bereich des Kopfes, des Nackens oder der Beine treten bei der idiopathischen Hypersomnie **nicht** auf.

Neben der präzisen Erfassung der Krankengeschichte (Anamnese) wird die Diagnose auch im Schlaflabor gestellt. Neben der Nachtschlafaufzeichnung (Polysomnographie), die auch dem Ausschluss anderer Schlafkrankungen dient (z.B. Schnarchen und Atmungspausen, die den Schlaf unerholsam machen), wird auch bei dem Verdacht auf eine idiopathische Hypersomnie ein Tagesschlaftest, der multiple Schlaflatenztest (MSLT) durchgeführt. Nicht immer zeigt dieser Test Befunde, die klar eine erhöhte Einschlafneigung am Tag aufzeigen. Deshalb muss immer ergänzend eine Aufzeichnung des Aktivitäts- und Ruhemusters gemacht werden. Dies kann entweder in einem Schlaflabor mit einer Untersuchung, die über mehrere Tage durchgeführt wird, erfolgen oder durch eine Aktigraphie, die mindestens für 7 besser für 14 Tage durchgeführt wird (Abbildung 5).

Die Aktigraphie zeichnet mit einem einfachen Bewegungssensor Ruhe / Aktivität während dieses Zeitraums auf, was Rückschlüsse auf ein erhöhtes Schlafbedürfnis erlaubt. Zeigt sich hier eine mittlere Ruhezeit, die 11 Stunden pro Tag übersteigt, kann die Diagnose einer idiopathischen Hypersomnie auch bestätigt werden (Abbildung 5). Bisher gibt es keine anderen Biomarker, also Blutuntersuchungen oder andere spezifische Untersuchungen, die die Diagnose einer idiopathischen Hypersomnie sicher bestätigen können. Allerdings ist es wichtig andere Ursachen einer erhöhten Schläfrigkeit auszuschließen, dazu gehören neben z.B. dem Schlafapnoe-Syndrom auch andere internistische aber auch psychiatrische Erkrankungen.

Für die Behandlung der Idiopathischen Hypersomnie sind im deutschsprachigen Raum bisher keine spezifischen Medikamente zugelassen. Aufgrund der im Vordergrund stehenden Beschwerde der Tagesschläfrigkeit orientiert sich die medikamentöse Behandlung an den Behandlungsvorgaben, die auch für die Tagesschläfrigkeit bei der Narkolepsie eingesetzt werden (siehe Kapitel 10 MEDIKAMENTE GEGEN TAGESSCHLÄFRIGKEIT). Auch bei der idiopathischen Hypersomnie gilt, dass die Therapie regelmäßig überwacht wird und eine Anpassung der Therapie im Verlauf der Erkrankung oft notwendig ist. Nicht-medikamentöse Therapieverfahren sollten auch immer Bestandteil der Therapie sein (siehe Kapitel 10, NICHTMEDIKAMENTÖSE THERAPIE).

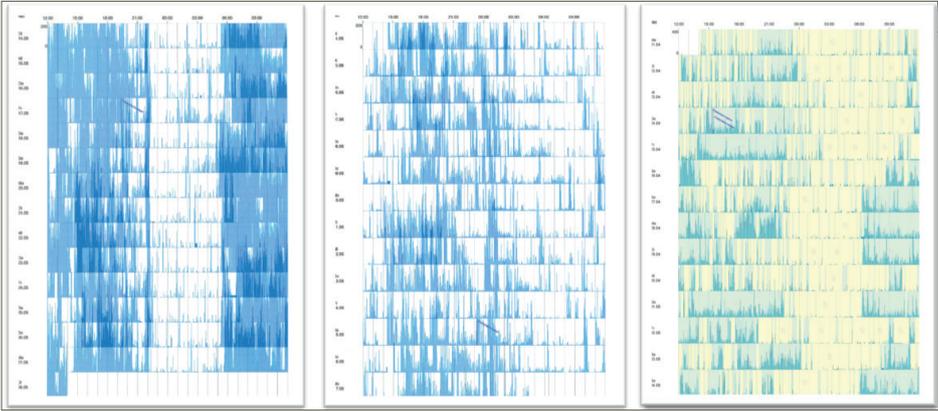


Abbildung 5

Aktigraphien über einen Zeitraum von 14 Tagen; aufgezeigt pro Zeile jeweils 24 Std. von 12:00 Uhr bis 12:00 Uhr des Folgetages; dunkel markiert Phasen von Aktivität, helle Phasen Inaktivität; Inaktivität lässt nur indirekt Rückschlüsse auf Schlaf zu; parallel zur Aktigraphie erfolgt das Führen eines Schlaf-Wach-Tagebuches; A: feste Bettliegezeiten von 22:00-6:00 Uhr, B: fragmentierter Nachtschlaf, Phasen von Inaktivität auch am Tag, Befund vereinbar mit Narkolepsie; C: verlängerte, durchschnittliche Inaktivität der Nacht, hier unterbrochen durch wahrscheinlich sozial erforderliches frühzeitiges Erwachen *, Befund vereinbar mit idiopathischer Hypersomnie.

RESIDUALE TAGESSCHLÄFRIGKEIT BEI OBSTRUKTIVER SCHLAFAPNOE

Exzessive Tagesschläfrigkeit ist eine der Hauptbeschwerden von Patienten mit obstruktiver Schlafapnoe (OSA). Sie führt wie bei den Hypersomnien zentralen Ursprungs zu gestörter Aufmerksamkeit und Vigilanz, kognitiven Störungen, verminderter Arbeitsleistung und Lebensqualität, erhöhter Unfallneigung im Alltag. Die Tagesschläfrigkeit bei OSA ist ein signifikanter und unabhängiger Risikofaktor für Herz-Kreislaufkrankungen und ist assoziiert mit einer erhöhten Sterblichkeitsrate und einem erhöhten Risiko für Stoffwechselerkrankungen und Diabetes.

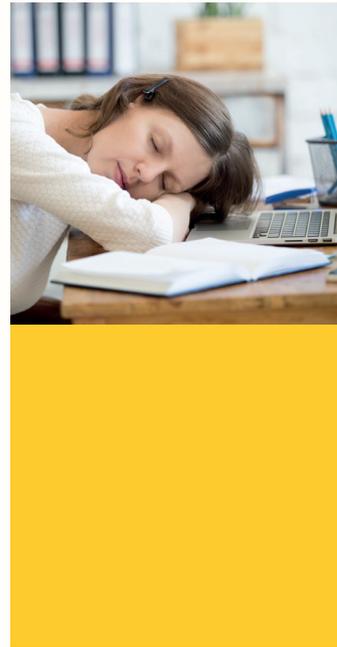
Meist lässt sich die Tagesschläfrigkeit durch die Standardbehandlung mit Verhaltensmaßnahmen bei leichtem OSA, nasaler Überdrucktherapie oder Protrusionsschienen beheben. Ca. 15% lehnen eine Therapie mit nächtlicher CPAP-Therapie (nCPAP) ab und ca. 30% hören mit der Behandlung auf. Ca. 10-25% aller Patienten haben trotz befriedigender Therapie der Atmungsstörung noch eine „residuale“ Tagesschläfrigkeit. In einer großen europäischen Studie zeigte sich drei Monate nach CPAP-Einstellung mit 40% aller Patienten die höchste Rate an Tagesschläfrigkeit. Die wichtigsten Parameter für das Vorliegen einer residualen Tagesschläfrigkeit waren die Punktezahl der Epworth Schläfrigkeitsskala, die Stunden der nCPAP-Nutzung und die Dauer der Nachbeobachtungszeit der Nutzung. Andere Studien zeigten, dass kurze Schlafdauer, Chronotyp („innere Uhr“, Morgen- Abendtyp), Schweregrad der apnoe-assoziierten Sauerstoffentsättigung und Entzündungswerte eine Rolle spielen.

Bei Vorliegen von Tagesschläfrigkeit trotz gut behandeltem OSA ist ggfs. auch noch eine weitere Abklärung und Differenzialdiagnostik erforderlich, insbesondere sollte hier an die Schlüsselsymptome der Narkolepsie gedacht werden und aktiv gefragt werden. Erst wenn dies erfolgt ist, sollte eine medikamentöse Behandlung der Störung evaluiert werden.

Für o.g. Patienten ist eine Behandlung mit wachmachenden Medikamenten (Stimulanzien) angezeigt. Die Medikation erfolgt nach genauer Untersuchung durch eine/n Schlafmediziner/in, die/der die Effektivität und Therapietreue prüfen muss, Differenzialdiagnosen ausschließen muss und dann entscheidet, ob die Kriterien zur medikamentösen Behandlung gegeben sind.

MEDIKAMENTÖSE THERAPIEN DER EXZESSIVEN TAGESSCHLÄFRIGKEIT

Für Modafinil, Pitolisant (Ozawade 5, 10 und 20 mg 1x tgl.) und Solriamfetol (Sunosi®) liegen doppel-blinde randomisierte placebokontrollierte Studien vor, die bei >65% der Betroffenen die Tagesschläfrigkeit (gemessen anhand der verschiedenen Parameter: Epworth Schläfrigkeitsskala, Vigilanztest (Osler) und Multipler Wachbleibe Test) normalisieren und die Lebensqualität verbessern. In Europa besteht eine Zulassung für Solriamfetol und für Pitolisant zur Behandlung der Tagesschläfrigkeit von OSA-Patienten, deren exzessive Tagesschläfrigkeit durch eine primäre OSA-Therapie (z.B. nCPAP) nicht zufriedenstellend behandelt werden konnte.



FAHREIGNUNG BEI HYPERSOMNOLENZ

Im Jahr 2007 ist die Fahrerlaubnisverordnung geändert worden. In den Katalog der Erkrankungen, die die Fahreignung in Frage stellen, sind auch Schlafstörungen – damit auch die Narkolepsie – aufgenommen worden. So ist bei unbehandelten Schlafstörungen mit messbar auffälliger Tagesschläfrigkeit die Fahreignung nicht gegeben. Wird die Schlafstörung behandelt und liegt dann keine messbare auffällige Tagesschläfrigkeit mehr vor, kann die Fahreignung bejaht werden. Kataplexien während des Autofahrens werden selten angegeben. Bei nicht kontrollierbaren Kataplexien ist selbstverständlich auch keine Fahrtauglichkeit gegeben.

Was bedeutet dies für Menschen mit Narkolepsie?

Nach der Diagnosesicherung wird der behandelnde Arzt/die behandelnde Ärztin über mögliche Einschränkung der Fahrtüchtigkeit mit den Patienten sprechen und dieses Gespräch auch in den Krankenunterlagen vermerken. Es erfolgt keine Meldung an die Straßenverkehrsbehörde oder Polizei. Da der Patient damit aber auf seine möglichen Einschränkungen hingewiesen wurde, hat dies im Falle eines durch Narkolepsiesymptome verursachten Unfalls strafrechtliche und versicherungsrechtliche Konsequenzen. Es wird daher empfohlen, die Fahrtüchtigkeit im Rahmen einer Begutachtung bzw. Testung untersuchen zu lassen.

Da die Narkolepsie mit einer Beeinträchtigung der Aufmerksamkeit während der phasenweisen auftretenden Tagesschläfrigkeit verbunden sein kann, verlangt das Autofahren bei Menschen mit Narkolepsie ein Problembewusstsein. In wachen Phasen können an Narkolepsie erkrankte so sicher fahren wie andere Menschen. Aber sie müssen damit rechnen, dass bei aufkommender Tagesschläfrigkeit die Reaktionsfähigkeit nachlässt. Warnzeichen müssen sie erkennen und dann das Autofahren unterlassen.

Mit Medikamenten oder mit einer der Krankheit angepassten Lebensweise kann so behandelt werden, dass messbare auffällige Tagesschläfrigkeit nicht mehr vorliegt. So können durch entsprechende Medikationseinnahme oder Durchführung eines Nickerchens (den sog. „naps“) durch Schläfrigkeit unterbrochene Fahrten auch wieder fortgesetzt werden.

Für die bestehende PKW-Fahrerlaubnis besteht keine Verpflichtung, die Erkrankung an Narkolepsie anzugeben. Beim Führerscheinerwerb wird allerdings nach möglichen Krankheiten gefragt, die die Fahrerlaubnis einschränken. Es ist zu empfehlen ein Attest der/des behandelnden Neurologen/in, Schlafmediziners/in über eine suffiziente Behandlung vorzulegen.

20 Die Fahrerlaubnis der Gruppe 2 (für LKW, Bus und Taxi) stellt für Menschen mit Narkolepsie und Tagesschläfrigkeit ein größeres Problem dar.

Für Bewerber um die Erteilung einer Fahrerlaubnis der Klassen D, D1 und der zugehörigen Anhängerklassen E sowie der Fahrerlaubnis zur Fahrgastbeförderung sowie für Bewerber um eine Verlängerung ab dem 50.Lj (D, D1, DE, D1E Verlängerung der FE für Fahrgastbeförderung), Verlängerung der FE für die Fahrgastbeförderung ab dem 60. Lebensjahr (alle 5 Jahre) gelten folgende Regelungen:

- Es muss eine ärztliche Bescheinigung vorgelegt werden, bei der Untersuchung hat der Arzt nach Erkrankungen mit erhöhter Tagesschläfrigkeit zu fragen, diese Frage muss wahrheitsgemäß beantwortet werden.
- Es müssen Untersuchungen zu Belastbarkeit, Orientierungsleistung, Konzentrationsleistung, Aufmerksamkeitsleistung und Reaktionsfähigkeit durchgeführt werden. Diese gutachterliche Untersuchung ist durch einen Arzt mit Facharztbezeichnung Arbeitsmedizin oder Zusatz Betriebsmedizin oder amtliche Begutachtungsstelle für Fahreignung durchzuführen.

In der Regel ist es schwierig, mit der Diagnose einer Narkolepsie diese Fahrerlaubnis der Gruppe 2 zu erhalten oder verlängert zu bekommen, da sichergestellt werden muss, dass zu jeglichem Zeitpunkt der Berufstätigkeit eine uneingeschränkte Wachheit und Reaktionsfähigkeit besteht. Dennoch ist es insbesondere bei geringerer Krankheitsausprägung und guter medikamentöser Einstellung nicht ausgeschlossen. Es werden dann aber jährliche Nachuntersuchungen vorgeschrieben.

Beim Erwerb der Fahrerlaubnis oder nach Verkehrsverstößen/Unfällen kann die Fahrerlaubnisbehörde anordnen, dass ein ärztliches Gutachten zur Fahreignung beizubringen ist. Der/Die begutachtende Arzt/Ärztin muss eine verkehrsmedizinische Qualifikation haben; er/sie sollte aber auch Erfahrungen in der Diagnostik und Therapie der Narkolepsie haben. Richtlinien, nach denen die Fahreignung zu beurteilen ist, sind inzwischen in den Begutachtungsleitlinien zur Kraftfahreignung (Bundesanstalt für Straßenwesen) erarbeitet worden. Sie beinhalten Fragebögen und neuropsychologische Testungen. Für die Fahreignung sind aber auch die Einstellung der Betroffenen zur Erkrankung und der verantwortungsvolle Umgang mit ihr von hoher Bedeutung. Die Unzulänglichkeiten/Defizite können durch eine verantwortungsbewusste Grundeinstellung, die erwarten lässt, dass die Einschränkung des eigenen Leistungsvermögens selbstkritisch reflektiert und bei dem Fahrverhalten berücksichtigt wird, kompensiert werden. Gefährdungen müssen erkannt werden und es muss eine Bereitschaft, entsprechend zu handeln vorhanden sein, also das Autofahren zu unterlassen, wenn die Aufmerksamkeit nachlässt.

Verursacht ein Mensch mit Narkolepsie einen Unfall, der auf Schläfrigkeit zurückzuführen ist, dann kann das strafrechtlich als Vergehen und nicht nur als Ordnungswidrigkeit geahndet werden. Auch der Versicherungsschutz kann dann teilweise oder ganz entfallen.



14.1 WEITERFÜHRENDE INFORMATIONEN

Weitere Informationen finden sich auch über www.narkolepsie-netzwerk.de

REDAKTION UND KOORDINATION

Prof. PD Dr. Ulf Kallweit (E-Mail: ulf.kallweit@uni-wh.de)

AUTOREN (ALPHABETISCH)

Dr. Peter Geisler, Regensburg

Dr. Anna Heidbreder, Innsbruck (AT)

Prof. Dr. Ulf Kallweit, Witten

Prof Dr. Sylvia Kotterba, Leer

Prof. Dr. Geert Mayer, Schwalmstadt-Treysa

Priv.-Doz. Dr. C. Veauthier, Berlin/Wittenberg

Dr. Hans-Günter Weeß, Klingenmünster

WEBADMINISTRATION

Geschäftsstelle DGSM (geschaeftsstelle@dgsm.de)

LETZTE ÄNDERUNG 10.11.2021

Aktualisierte Versionen werden im Internet unter www.dgsm.de bereitgestellt.

“ Die Narkolepsie ist eine seltene Schlaf-Wach-Störung.
Ihre Symptome sind vielschichtig und
können leicht zu Fehldiagnosen verleiten. ”