



**Knut Hallvard Bronder**, spesialsykepleier i psykiatri/rådgiver Nasjonalt Kompetansesenter for AD/HD, Tourettes Syndrom og Narkolepsi, Avdeling for sjeldne funksjonshemninger og diagnoser, Oslo universitetssykehus HF.

# Hva er narkolepsi?

Massevaksinasjonen mot svineinfluensa i 2009 førte til en økning av narkolepsi blant barn og unge.

**E**tter massevaksineringen mot influensa AH1N1 i 2009 har mer enn 80 barn og unge fått en kronisk søvnsykdom, narkolepsi. I artikkelen gir jeg en kort omtale av narkolepsi, hvilke behandlingsformer man gir og hva som kan forventes av en sykepleier som møter disse barna. Narkolepsi tilhører diagnosegruppen hypersomni og kjennetegnes av fire hovedsymptomer:

**1. Påtrengende søvnighet på dagtid:** Ekstrem søvnighet er kardinalsymptomet på narkolepsi og oftest det første symptomet som melder seg. Søvnigheten er mest påtrengende ved monotone eller stillesittende aktiviteter, samt i varme og lite opplyste rom. En fjerdedel faller plutselig i søvn, helt uten forvarsel. Automatiske handlinger og mikrosøvn er vanlige utslag

av ekstrem søvnighet på dagtid. Mikrosøvn er kortvarige episoder med søvn, av få sekunders varighet, men tilstrekkelig til at man mister tråden i en samtale eller kan kjøre av veien. Noen opplever også en mellomtilstand mellom å sove og være våken.

**2. Katapleksi:** Katapleksi er forbigående tap av muskelkraft i den viljestyrte muskulaturen uten at bevisstheten er svekket. Grad av muskellammelse kan variere fra en følelse av svakhet, ved at haken for eksempel faller ned, til fullstendig lammelse slik at personen faller om. Et katapleksianfall kan opptre spontant, men provoseres vanligvis fram av sterke og overraskende emosjonelle opplevelser, særlig episoder som framkaller latter eller sinne. Anfallet varer som regel 5–20 sekunder, men kan også vedvare i flere minutter. Forekomst av katapleksi er det sikreste tegnet på at en person har narkolepsi. Cirka 70 prosent av dem som har narkolepsi, har katapleksi, og kan hos enkelte være det første symptomet som viser seg. Vanligvis inntreffer katapleksi fra måneder til år etter at søvntrangen har manifestert seg.

**3. Søvnparalyse:** Søvnparalyse er tap av muskelkraft ved innsovning eller oppvåkning. Personen blir liggende våken og er bevisst, men uten å kunne bevege seg eller snakke. Som ved katapleksi varer muskeltapet fra noen sekunder til flere minutter. Det antas at søvnparalyse forekommer hos vel halvparten av dem som har narkolepsi.

**4. Hypnagog hallusinasjoner:** Hallusinasjoner er livaktige og ofte uhyggelige sanseopp-

levelser som forekommer i en tilstand mellom våkenhet og søvn. Hypnagog betegner det som skjer idet man sovner eller døser. Syns- og hørselsopplevelser er vanlige, og noen opplever lukt og berøring. Lignende opplevelser kan forekomme idet man våkner, og da kalles det hypnagog hallusinasjoner. Hallusinasjoner ved narkolepsi kan inntreffe både ved innsovning om kvelden og ved sterk søvnighet og overgang til søvnanfall om dagen. Symptomet forekommer hos vel halvparten av dem som har narkolepsi og opptrer gjerne sammen med søvnparalyse.

## Massevaksinasjon

Høsten 2009 ble det gjennomført en massevaksinasjon i Norge mot svineinfluensa. Et mulig pandemutbrudd av svineinfluensa førte til en mediestorm med beregninger som anslo at vi kunne ha opptil 13 000 døde ved en pandemi, nye respiratorer ble kjøpt inn til sykehus for å øke beredskap, og det ble kjøpt inn vaksiner slik at en kunne vaksinere befolkningen. Man antar at spanskesyken, som tok cirka 15 000 liv i Norge (1), er lik H1N1.

Man satte i gang en massevaksinasjon i hele Norden, bortsett fra i Danmark. Man fokuserte på spesielle risikogrupper samt barn og unge. Cirka 45 prosent av barn og unge i Norge ble vaksinert med Pandemrix. Vaksinasjonsgraden var høyere i Finland, Island og Sverige, mens meget få ble vaksinert i Danmark.

Vinteren 2010 rapporterte svenske og finske søvneksperter at de hadde hatt en uventet økning i henviste barn med nyoppstått hypersomni, og

## Hovedbudskap

Norske barn og unge som i 2009 ble vaksinert med Pandemrix® mot svineinfluensa fikk nærmere ti ganger høyere risiko for å få en sjelden, kronisk søvnsykdom enn uvaksinerte. Narkolepsi er en av flere hypersomni diagnoser og kan for enkelte være invalidiserende. Målet med artikkelen er å gi en kort innføring i noen av de vanskene disse pasientene møter, hva de sliter med og hvordan de kan hjelpes til en bedre hverdag.

## Nøkkelord

Les mer og finn litteraturhenvisninger på våre nettsider.

» Vaksine » Influensa » Barn » Kronisk sykdom



Illustrasjon: Mona Skard Heier

flere hadde katapleksi. Disse barna hadde vært vaksinert med Pandemrix vaksine. En større kaskontrollundersøkelse ble igangsatt i åtte europeiske land for å se om det kunne være en sammenheng mellom vaksine og narkolepsi hos barn og unge.

Folkehelseinstituttet (FHI) overvåker vaksinesikkerhet og sammen med Nasjonalt Kompetansesenter for ADHD, Tourettes syndrom og narkolepsi (NK) startet vi et samarbeid der jeg skulle søke opp og registrere alle nye tilfeller av narkolepsi, vaksinerte og uvaksinerte i alle aldre.

#### Årsak

I 1996 identifiserte overlege Kaare Gautvik ved Ullevål sykehus et protein i hypothalamus som fikk navnet Hypokretin. I enkelte andre land kalt Orexin. Hypokretin produseres i et lite område med cirka 70 000 celler og måles i cerebrospinalvæsken. Verdier under 137 pg/ml anses som patologisk i Norge.

Man kan kort si at hypokretin regulerer søvn og våkenhet og ser ut til å innvirke på enkelte hormoner som regulerer stoffskifte. Over 95 prosent av de som har narkolepsi med katapleksi har vevstype HLA DQB\*602, men denne vevstypen har cirka 30 prosent av befolkningen i Europa. Det arbeides med hypoteser om at narkolepsi kan være en immun betinget reaksjon, men dette er på ingen måte bevist. En norsk undersøkelse (2) fant en prevalens på 0,022 prosent, mens nye tilfeller i Europa anslås til 0,7–0,9 prosent per 100 000 år. Før svineinfluensavaksinasjon var debutalder for økt søvnighet rundt 15 år, og med katapleksisymptomer år senere. Gjennomsnittsalder for sykdomsdebut var 10,5 år i vårt materiale (2). Tidligere tok det i snitt rundt 15 år fra symptomdebut til diagnosesetting.

#### Diagnosesetting

Ved samtidig forekomst av ekstrem søvnighet og sikker katapleksi, er det egentlig ikke nødvendig

med en omfattende søvnutredning for å stille diagnosen. Man anbefaler imidlertid likevel å gjøre en søvnutredning på et klinisk nevrofysiologisk laboratorium med polysomnografi (PSG), Multiple sleep latency test (MSLT) og en blodprøve for bestemmelse av HLA-vevstype. Når forekomst av katapleksi er usikker, skal en slik søvnutredning alltid gjøres (4). Vanligvis vil utredningen vise klart om personen har narkolepsi eller ikke. Lavt konsentrasjon av hypokretin i i Cerebrospinalvæske underbygger diagnosen.

#### Søvn mønster

Ved PSG registreres forskjellige parametere under søvn. Et vanlig søvnmønster innehar sykluser med forskjellige søvnfaser, og hos pasienter med narkolepsi er denne forandret. Det er

«Redselen barn med narkolepsi kan vise for å legge seg er høyst reell.»

tidkrevende arbeid, og det er få søvnlaboratorier i Norge, og man har liten erfaring med barn. Dagen etter at barnet har sovnet på søvnlaboratoriet gjennomfører man MSLT. Pasienten skal da legge seg for å sove fem ganger i løpet av neste dag, til bestemte tider og lengde. På grunn av åpningstider og så videre, blir det ofte bare fire innsovninger og så inkluderer man søvnlatens-tiden fra PSG-testen.



De færreste klarer å sovne et par timer etter at de har våknet etter en hel natts søvn. Perioden fra man legger seg til å sove inntil man sovner kalles søvnlatens. En vanlig søvnlatens er rundt 20–30 minutter. Barn med ADHD har i enkelte undersøkelser vist en søvnlatens på over 70 minutter. For å dekke kriteriene til narkolepsi skal pasienten i gjennomsnitt ha en søvnlatens på åtte minutter eller mindre. Flere av barna hadde søvnlatens i snitt på rundt et minutt.

#### REM-søvn

Man registrerer også hvor raskt drømmesøvn (REM-søvn) inntreffer. Ofte kommer REM-søvn etter 60–90 minutters søvn, mens pasienter

man er våken, men lammet. Man klarer ikke å rope på foreldrene sine, klarer ikke å røre på seg. Hallusinasjonene kan inntre ved innsovning og kalles da hypnagoge hallusinasjoner, og hypnopompe hallusinasjoner ved oppvåkning.

#### Lakenskrekk

Barnet får «lakenskrekk», det gjør masse for å holde seg våkent, og atferden kan lett forveksles med hyperaktivitet. På grunn av «lakenskrekken» er det mange av barna som ikke tør legge seg alene. At barn blir skremt når de våkner opp etter en drøm der de angripes av et monster og er lammet, forstår vi som foreldre, men klarer vi å forstå hvor sterkt barna opplever dette? Det er derfor viktig at spesielt helsesøstre, som ofte veileder foreldre i søvnhygiene, er kjent med narkolepsi og hvordan disse barna skiller seg fra barn som trenger trening på gode søvnvaner. Redselen barn med narkolepsi kan vise for å legge seg er høyst reell, og verken kan eller skal bortforklares. Barn har ofte vansker med å uttrykke hva de opplever, avhengig av alder.

#### Katapleksi

Som følge av arbeidet med svineinfluensavaksine og narkolepsi har man blitt mer oppmerksomme på katapleksi hos barn. Voksne rapporterer ofte om tap av muskelkontroll i hode, nakke og ekstremiteter, mens man hos barn ofte kan se symptomer som innsettende slapphet i munn og kjeve-region, åpenstående munn, fremadstikende tunge, øyerulling og så videre. Foreldre som har videoopptak av sine barn under slike anfall, bør vise disse til legen. Disse ansiktsforandringene er beskrevet av Plazzi (5). Det er viktig å huske at selv om pasienten ikke har kontroll over muskulatur ved katapleksianfall er han eller hun fullt bevisst.

Barn som får katapleksianfall må ha ekstra tilsyn. Katapleksianfallene opptrer oftest etter sterke positive opplevelser som glede, latter, kiling, å uventet møte noen man kjenner godt og så videre. Vi har møtt barn som fikk akutte anfall med muskelsvakhet i badebasseng fordi det var så gøy, eller når presanger skulle åpnes. Foreldre som har kronisk syke barn kan søke om utvidet rett til fravær på grunn av sykt barn. Oftest har ikke disse foreldrene behov for hele dager, men at de kan komme en time senere hvis barnet har vansker om morgenen, eller gå hjem litt tidligere slik at barnet ikke sovner mens det lager seg litt varm mat. Dessverre har mange foreldre slitt med å få slikt fravær godkjent av NAV.

#### Misbruk

Redselen for narkolepsianfall kan fort føre til at man isolerer seg og ikke går ut med venner. Mange opplever det som flaut å få katapleksianfall for eksempel på fest. Informasjon til venner blir viktig slik at de passer på sin venn med narkolepsi. Ungdommer kan i ubetenksomhet framkalle katapleksianfall fordi det ser rart ut, men da må voksne gripe inn og stoppe slik atferd. Dessverre har vi hørt om flere tilfeller der ungdom stimuleres slik at de får et katapleksianfall og opplever å være gjenstand for uønsket seksuell berøring under anfallet.

#### Sårbare

Sebastian Overeem har i en interessant artikkel intervjuet pasienter med katapleksi for å se hva som utløser katapleksi og graden av dette (6). En voksen leser kan lett forstå hvor vanskelig det oppleves når man mister muskelkontroll under latter, eller at orgasme utløser katapleksianfall. Dette gjør at personer med narkolepsi blir mer sårbare psykisk og fysisk, men kan være et vanskelig tema for ungdommer å ta opp med voksne når de er i ferd med å bli kjent med sin egen seksualitet.

Overeem så også at flere opplevde å få katapleksi når de ammet eller holdt sitt eget barn. Nybakte foreldre som holder sitt barn kjenner beskyttelsestrang, ømhet og stolthet, og for enkelte blir det en så sterk opplevelse at de får katapleksianfall. Helsesøster og jordmor bør instruere mødre med narkolepsi og katapleksi i å amme liggende i seng eller sofa. De bør skifte klær og bleier på gulvet og unngå å bære barnet, men bruke barnevogn for å ta barnet fra rom til rom.

#### Narkolepsi hos gravide

Av 249 graviditeter hos narkolepsipasienter er det rapportert at kun 1 prosent hadde katapleksianfall under forløsning, men 19 prosent ble forløst med keisersnitt. 60 prosent hadde problemer under svangerskapet som følge av økt søvnighet på dagtid. 10 prosent rapporterte katapleksi under amming. Kvinner med narkolepsi har dermed et økt behov for faglig oppfølging og bistand fra familie før og etter fødsel (7).

#### Feiltolkning

Barn med narkolepsi er ikke trette eller late, men de har en ekstrem, oftest uimotståelig, søvntrang på dagtid. Informasjon til lærere og andre voksne blir viktig slik at barnet ikke blir stigmatisert, og helsepersonell tilknyttet sko-

## «Redselen for narkolepsianfall kan fort føre til at man isolerer seg og ikke går ut med venner.»

med narkolepsi ofte går rett inn i REM-søvn. Minst to episoder av Sleep Onset REM-søvn (SOREM) skal være registrert. Når man hopper over søvnfasene og går rett inn i drømmesøvnfasen, opplever mange pasienter meget kraftige mareritt før de egentlig har sovnet. Disse hallusinasjonene er ofte meget sterke og livaktige og omfatter flere sanserområder som hørsel, berøring og så videre.

Det anslås at 20 prosent av befolkningen vil oppleve søvnparalyse minst en gang i livet. Man våkner, ofte etter et mareritt, og opplever at

### Fakta

Diagnostikk: «International Classification of Sleep Disorders» fra 2004 skiller mellom narkolepsi med katapleksi og narkolepsi uten katapleksi:

**Narkolepsi med katapleksi:** Påtrengende søvnighet om dagen i minst tre måneder. Sikker forekomst av katapleksi, utløst ved emosjonell påvirkning. Ingen annen sykdom som kan forklare symptomene. Det anbefales søvnutredning, alternativt at man tar prøve av CSF hypokretin-1.

**Narkolepsi uten katapleksi:** Påtrengende søvnighet eller søvnanfall i minst tre måneder. Typisk katapleksi forekommer ikke. Det er påkrevd med positivt svar fra søvnutredning, alternativt fra prøve av CSF hypokretin.



et eget rom der de usjenert kan sove. Her bør fagfolkene finne de beste løsningene i samarbeid med foreldrene.

### Vektøkning

Flere av dem som har fått narkolepsi etter svineinfluensavaksinen hadde kraftig vektøkning, åtte til ti kilo i løpet av noen uker, som et tidlig symptom. Det er usikkert hvorfor dette skjer, men kliniske undersøkelser viser senket metabolisme. Kaloriinntaket er uendret, men vekten stiger. Sykepleiere som arbeider med spiseforstyrrelser bør være klar over at mange pasienter med narkolepsi også har spiseforstyrrelser som følge av sin søvnlidelse. Spesielt ser man overspising og behov for søtsaker, noe som også forekommer hyppig ved en annen sjelden søvnsykdom, Kleine-Levin Syndrom, eller tornerosesøvn syndrom.

### Medikamenter

Medikamentell behandling av narkolepsi bør rette seg mot de symptomene som gir mest plager. Mot søvnlidelse og tretthet på dagtid er sentralstimulerende medikamenter som metylfenidat (for eksempel Ritalin, Concerta) vanlig. Internasjonal litteratur anbefaler oftest Modafinil (Modiodal) som førstevalg da det spesielt stimulerer våkenhet, men det har ikke forhåndsgodkjent refusjon i Norge. Et relativt nytt preparat er natriumoxybat (Xyrem). Dette preparatet gir bedre søvnmønster hos pasienter med narkolepsi og har god effekt på kataplesi. Preparatet krever god informasjon til pasient og pårørende, blant annet må man avstå fra alkohol og føre et regelmessig liv. Preparatet tas når man legger seg og oftest en gang til i løpet av natten. Man er meget restriktiv med å forskrive dette til barn på grunn av manglende erfaring. Sommeren 2012 er det publisert to artikler på til sammen 42 barn med narkolepsi, behandlet med Xyrem (8,9).

### Hvordan blir fremtiden for disse barna?

Tidligere tok det i snitt mellom 11 og 15 år fra symptomdebut til diagnose ble satt. Man har liten erfaring med tidlig diagnostiserte barn, men erfaringer fra Norge viser at de kan ha en normal akademisk karriere. Ungdom intervjuet i boken Zzznork (11) beskriver det å ta utdanning som positivt, men dette er ungdom som har hatt et godt nettverk. En artikkel fra Danmark (12) viser at danske pasienter med narkolepsi har økt behov for helsehjelp, høyere arbeidsledighet, og at deres ektefeller eller samboere også

hadde større behov for helse- og sosialtjenester.

Der vaksinerings med Pandemrix er en sannsynlig årsak kan noen av disse barna ha rett til erstatning gjennom Norsk Pasientskadeerstatning, siden de deltok i et anbefalt vaksinasjonsprogram (13). Det er derfor viktig at alle pasienter blir kjent med sine rettigheter før foreldelsesfristen trer inn.

Disse pasientene planlegges fulgt opp gjennom kvalitetsregister og oppfølgingsundersøkelse. Man samarbeider på tvers av landegrensene, og funn fra Irland, der de fant to voksne pasienter som utviklet narkolepsi etter vaksinasjon, er interessante for oss sykepleiere. Disse var helsepersonell, og i medlemsbladet til Foreningen for Søvn sykdommer (14) er det omtalt en fastlege som har søkt yrkesskadetrygd etter å ha utviklet narkolepsi etter vaksinasjon. Vi har hatt kontakt med flere helsepersonell som har utviklet hypersomni.

Hva var det i vaksinen som ga økt risiko? Lenge trodde man at det var adjuvansen i vaksinen, men den mest sannsynlige årsak er i prosessen med å svekke viruset. Det er det eneste som skiller Pandemrix fra Arependrix. De som ønsker mer informasjon kan få dette gjennom vårt gratis tidsskrift som finnes på [www.innsikt.org](http://www.innsikt.org) ■■■

### REFERANSER

1. Borza T. Spanske sykden i Norge 1918–19 Tidsskr Nor Lægeforen 2001; 121:3551–4.
2. Heier MS, Evsiukova T, Wilson J, Abdelnoor M, Hublin C, Ervik S. Prevalence of narcolepsy with cataplexy in Norway. Acta Neurol Scand 2009 Oct; 120:276–80.
3. Heier MS, Gautvik KM, Wannag E, Bronderr KH, Midtlyng E, Kamaleri Y, Storsæter J. Incidence of narcolepsy in Norwegian children and adolescents after vaccination against H1N1 Influenza A. Sleep Medicine 2013 Sep; 14:867–71.
4. Retningslinjer for utredning og behandling av narkolepsi hos barn og unge Utgitt juli 2013 av Nasjonalt Kompetansesenter for AD/HD, Tourettes Syndrom og Narkolepsi med finansiering fra Helsedirektoratet ISBN: 978-82-93264-98-9 (trykt utgave).
5. Plazzi et al. Complex movement disorders at disease onset in childhood narcolepsy with cataplexy Brain 2011;134 (12); 3477–89.
6. Overeem S, van Nues S, van der Zande W, Donjacour C, Mierlo P, Lammers G. The clinical features of cataplexy: A questionnaire study in narcolepsy patients with and without hypocretin-1 deficiency. Sleep Medicine 2011 Jan; vol. 12: 12–18
7. Maurivic-Horvat et al Narcolepsy and pregnancy: a retrospective European evaluation of 249 pregnancies. J Sleep Res 2013; Oct 22:496–512.
8. Mansukhani MP, Kotagal S, Sodium oxybate in the treatment of childhood narcolepsy-cataplexy: a retrospective study. Sleep Med 2012 Jun; 13(6): 606–10. ePub 2012 Mar 24.
9. Lecendreau M, Poli F, Oudiette D, Benazzouf F, Donjacour CE, Franceschini C, Finotti E, Pizze F, Bruni O, Plazzi G. Tolerance and efficacy of sodium oxybate in childhood narcolepsy with cataplexy: A retrospective study. Sleep 2012 May 1;35:709–11.
11. Yumans M. Zznork. Foreningen for Søvn sykdommer/Nasjonalt Kompetansesenter for AD/HD, Tourettes Syndrom og Narkolepsi 2012. Eget forlag.
12. Jennum P, Ibsen R, Petersen ER, Knudsen S, Kjellberg J. Health, social, and economic consequences of narcolepsy: A controlled national study evaluating the societal effect on patients and their partners. Sleep Med 2012 Sep; 13:1086–93. ePub 2012 Jul 25.
13. LOV 2001-06-15 nr. 53: Lov om erstatning ved pasientskader mv. (pasientskadeloven).
14. Mathisen G. Lege måtte vaksinere seg, fikk narkolepsi. Somnus 2013;110–13.

✓ Fagartikler kan sendes til [torhild.apall@sykepleien.no](mailto:torhild.apall@sykepleien.no)

ler vil ha en særskilt oppgave med å gi korrekt informasjon.

Mikrosøvn kan vise seg som ustødig tale og gange, mange har opplevd å bli mistenkt for å være ruset. Mange med narkolepsi har behov for «powernaps», små korte søvnperioder. Brukerorganisasjonens talsmenn understreker at slike små søvnpauser ikke bør overskride ti, eller maks 15 minutter. Varer de lenger går barna inn i en dypere søvn og kan være vanskelige å vekke, samt at de da ofte kan være litt søvndrukne og aggressive når de vekkes.

### På skolen

Mange av disse barna vil ha nytte av pedagogiske prinsipper som ved ADHD. De trenger å få beskjeder gjentatt og har ofte kort konsentrasjonsspenn. Dette gjør at de bør ha muligheter for variasjon; å kunne bevege seg gjør at de kvikner til. Noen barn og unge synes det er greit å sove på pulten og ha en forsiktig vekking, andre foretrekker å trekke seg tilbake til