

Narkolepsi - Riktlinje psykolog

Vårdnivå, samverkan och remissrutiner

Vården vid narkolepsi sker i enlighet med nationella och europeiska riktlinjer och bygger på ett multiprofessionellt omhändertagande med hänsyn till den enskilda patientens behov och önskemål. Eftersom narkolepsi är ett kroniskt tillstånd syftar behandlingsinsatserna framför allt till att ge symtomlindring och ökad livskvalitet. I enlighet med svenska och europeiska riktlinjer ska både farmakologiska och icke-farmakologiska behandlingsinsatser erbjudas [1,2]. För patienter där läkemedelsbehandling är olämpligt (exempelvis vid graviditet, ung ålder, kraftiga biverkningar, otillräcklig behandlingseffekt, eller risk för beroende) ska icke-farmakologiska insatser prioriteras [2].

Bedömning, diagnosticering och läkemedelsbehandling av narkolepsi sker inom den specialiserade öppenvården. Efter diagnosticering av narkolepsi ansvarar läkare inom den specialiserade öppenvården för att inleda läkemedelsbehandling, och för att skicka remiss till Rehabiliteringscentrum för rehabiliterande (icke-farmakologiska) insatser. Om en remiss till Rehabiliteringscentrum accepteras så ska nybesök ske inom 60 dagar från remissdatum. På rehabiliteringscentrum kan patienter med narkolepsi bland annat erbjudas kontakt med arbetsterapeut, fysioterapeut, psykolog, kurator, dietist, sexolog eller rehabkoordinator. Patientens behov styr vilka yrkesgrupper som kopplas in. Samverkan med externa aktörer, såsom skolverksamhet och försäkringskassa, kan ske vid behov.

Om hälsotillståndet

Narkolepsi är en kronisk neurologisk sjukdom som innebär störningar i hjärnans reglering av vakenhet och sömn. Vanliga symtom vid narkolepsi är nattliga sömnstörningar, okontrollerad dagtrötthet med ofrivilliga insomnanden, plötslig förlust av muskeltonus i vakenhet (kataplexi), sömnparys, samt hypnagoga (i samband med insomnande) och hypnopompa (i samband med uppvaknande) hallucinationer. Symtomen kan variera mellan individer och förändras över tid [1]. Tillståndet ger ofta sekundära besvär med kognitiva förmågor, koncentration, inlärning, stresskänslighet, hjärntrötthet/utmattning, och psykisk ohälsa såsom oro/ångest och depression. Narkolepsi har därför ofta en negativ påverkan på individens vardagsfungerande, livskvalitet och psykiska hälsa [1,3].

Det finns två varianter av narkolepsi; narkolepsi typ 1 (NT1) och narkolepsi typ 2 (NT2). NT1 kännetecknas av låga nivåer av orexin/hypokretin i cerebrospinalvätska och förekomst av kataplexier [1, 4, 5]. NT1 orsakas sannolikt av en autoimmun process där celler som producerar orexin/hypokretin förstörs av det egna immunsystemet. Vaccinering med pandemrix och svininfluensainfektion har kopplats till insjuknande i narkolepsi typ 1. Även vävnadstypen HLA-

DQB1*06:02 tycks vara en riskfaktor för utveckling av NT1 [1,5]. NT2 kännetecknas av normala nivåer av orexin/hypokretin i cerebrospinalvätska och frånvaro av kataplexier [1, 4, 5]. Orsaken till insjuknande i narkolepsi typ 2 är okänd och verkar inte ha någon koppling till vävnadstypen HLA-DQB1*06:02 [1,5].

Den exakta prevalensen av narkolepsi är inte känd. Enligt internationella beräkningar har cirka 50 av 100 000 personer narkolepsi, vilket motsvarar ungefär 4500 personer i Sverige [5].

Utredning

Psykologkontakt kan vara motiverat vid psykisk ohälsa, svårigheter att acceptera sjukdomstillståndet, eller låg livskvalitet på grund av sjukdomstillståndet. Psykologen gör först en bedömning av patientens psykiska hälsa/ohälsa och behov av psykologisk behandling. Bedömning sker genom klinisk anamnes, som vid behov kompletteras med andra informationskällor såsom självskattningsformulär eller strukturerat/semi-strukturerat intervjumaterial. Bedömningen kan resultera i att psykologisk behandling erbjuds.

Psykologkontakt kan också vara motiverat om de kognitiva förmågorna behöver utredas närmare. En neuropsykologisk utredning kan då genomföras, inklusive fördjupad klinisk anamnes och psykometrisk testning, där patienten får genomföra olika uppgifter för att undersöka kognitiva funktioner såsom minne, uppmärksamhet, och exekutiv förmåga. Psykologen väljer vilka psykometriska tester som ska användas med hänsyn till utredningens frågeställning. Resultaten från den neuropsykologiska utredningen sammanställs i ett utlåtande. Utlåtandet ger information om patientens kognitiva funktionsnivå när det gäller kognitiva förmågor som exempelvis minne, uppmärksamhet, visuospatial- och exekutiv förmåga.

Övergripande psykiska funktioner

- Psykisk status

Energi och drifffunktioner

- Dagtrötthet

Sömnfunktioner

- Sömmängd
- Sömnkvalitet

Emotionella funktioner

- Psykisk hälsa/ohälsa

Specifika psykiska funktioner

- Kognitiva funktioner såsom uppmärksamhet, minne, perceptuell funktion och högre kognitiva funktioner (vid neuropsykologisk utredning)

Aktiviteter och delaktighet

- Engagemang i viktiga livsområden

Omgivningsfaktorer

- Personligt stöd och personliga relationer

Behandling

Psykologisk behandling anpassas efter patientens behov, och kan därför se olika ut för olika individer. Det saknas i dagsläget svenska riktlinjer för hur icke-farmakologisk behandling, inklusive psykologisk behandling, vid narkolepsi bör gå till [1,6]. Europeiska riktlinjer och manualen för KBT vid hypersomni (CBT-H) kan ge vägledning kring lämpliga behandlingsinsatser [2,7].

Europeiska riktlinjer rekommenderar behandling med kognitiv beteendeterapi (KBT), eftersom KBT-behandling kan bidra till ökad livskvalitet och minskad dagtrötthet för personer med narkolepsi [2]. KBT vid narkolepsi kan exempelvis innebära arbete med regelbunden natt- och dagsömn, sömnhygien, matvanor, livskvalitet, kognitiv terapi/kognitiv omstrukturering, följsamhet till läkemedelsbehandling, eller beteendestrategier för att hantera dagtrötthet [2,8,9].

Observera att psykologiska behandlingsinsatser kan överlappa med insatser från andra yrkesgrupper. Det är därför viktigt att undersöka om det finns andra pågående eller tidigare behandlingsinsatser.

Sömnfunktioner, energi och driffunktioner

Regelbunden nattsömn

Att somna och vakna vid samma tid varje dag kan minska dagtrötthet hos personer med narkolepsi [2,10]. Behandlingsinsatser för att få till en regelbunden nattsömn rekommenderas därför för alla narkolepsipatienter, oavsett ålder och läkemedelsbehandling [2]. Rådgivning och KBT-metoder såsom beteendeaktivering och problemlösning kan användas som hjälpmedel för att skapa regelbundna tider för nattsömn. Till skillnad från psykologisk behandling av insomni, där fokus ligger på att begränsa tiden som spenderas i sängen (sömnrestriktion), bör fokus här vara på att göra nattsönnen tillräckligt lång för att fylla patienternas sömnbehov. Vad som är en tillräckligt lång nattsömn bör bedömas för varje enskild patient utifrån kartläggning av sömnvanor och sömnbehov [2,10].

Regelbunden dagsömn

Forskning visar att 2-3 tupplurar per dag, som varar 15-20 minuter och sker vid samma tidpunkt varje dag, kan minska dagtrötthet hos vuxna med narkolepsi. För de flesta leder längre tupplurar till ökad dagtrötthet, och tupplurarna bör därför inte vara längre än 15-20 minuter. Om mer sömn behövs bör istället nattsönnen förlängas tills det totala sömnbehovet över dygnet blir tillfredsställt. Enstaka personer kan må bra av att ta längre tupplurar än 15-20 minuter, och upplägget kan därför behöva anpassas efter individen [3,9,10]. Behovet av tupplurar kan se annorlunda ut hos barn än hos vuxna [3]. Rådgivning och KBT-metoder såsom

beteendeaktivering och problemlösning kan användas som hjälpmedel för att få till regelbunden dagsömn.

Sömnhygien

Att följa generella sömnhygieniska råd kan förbättra sömnkvalitet och symtom vid narkolepsi. Sömnkvalitet kan exempelvis förbättras genom att a) begränsa användning av alkohol, koffein och tobak, antingen helt och hållet eller åtminstone de sista timmarna innan sänggående, b) undvika tunga måltider timmarna innan sänggående, c) skapa en god sovmiljö, fri från exempelvis störande ljud och ljus, d) hålla sovrummet svalt [8,11]. Rådgivning och KBT-metoder såsom beteendeaktivering och problemlösning kan användas som hjälpmedel för att förbättra sömnhygien.

Fysisk aktivitet

Att ägna sig åt fysisk aktivitet dagtid kan både minska dagtrötthet och förbättra sömnkvalitet [7]. Rådgivning och KBT-metoder såsom beteendeaktivering och problemlösning kan användas som hjälpmedel för att skapa hälsosamma vanor kring fysisk aktivitet.

Matvanor

Hälsosamma och regelbundna matvanor, samt att undvika att äta de sista timmarna innan sänggående kan vara hjälpsamt för att minska dagtrötthet hos vissa personer med narkolepsi [8,9]. Rådgivning och KBT-metoder såsom beteendeaktivering och problemlösning kan användas som hjälpmedel för att skapa hälsosamma och regelbundna matvanor.

Temperaturreglering

Rådgivning kring hur temperaturreglering kan användas för att minska dagtrötthet. Att hålla distala kroppsdelar (armar, ben, händer och fötter) svala kan bidra till ökad vakenhetskänsla hos personer med narkolepsi [8]. Att undvika särskilt varma miljöer (exempelvis bastu och varma bad), och istället vistas i svala miljöer, kan minska dagtrötthet hos personer med narkolepsi [10].

Emotionella funktioner

Om psykisk ohälsa förekommer (exempelvis ångest eller depression) behandlas det med sedvanliga psykologiska behandlingsmetoder, såsom KBT.

Aktiviteter och delaktighet

CBT-H

En manual för KBT vid hypersomnier (CBT-H) skapades och testades i en pilotstudie vid Northwestern University Feinberg School of Medicine, USA, år 2020. Resultatet från pilotstudien visade att behandling enligt manualen kan öka narkolepsipatienters känsla av att kunna hantera de vardagsutmaningar tillståndet innebär (self-efficacy)[7]. Manualen kan fungera som vägledning vid val av behandlingsinsatser för att öka livskvalitet och engagemang i viktiga livsområden.

CBT-H-behandlingen levererades via en digital plattform. Manualen bestod av 7 ordinarie behandlingsmoduler, med möjlighet att lägga till ytterligare behandlingsinslag vid behov):

1. **Information om diagnosen** inklusive vanliga symtom och stödjande samtal kring patientens upplevelse av diagnosticeringsprocessen.
2. **Identitet och självbild:** samtal om patientens identitet och självbild före respektive efter diagnos, inklusive acceptansstrategier och värderad riktning.
3. **Strukturera dagliga aktiviteter:** aktivitetsdagbok, arbete med regelbunden dagsömn, identifiering av energigivande och energikrävande aktiviteter.
4. **Strukturera nattsömn:** sömndagbok, arbete med regelbunden nattsömn, sömnhygien.
5. **Coping och känsloreglering:** arbete med problemfokuserade och känslufokuserade copingstrategier för att hantera narkolepsisymtom på ett funktionellt sätt.
6. **Socialt stöd:** lyfta betydelsen av socialt stöd, undersöka patientens befintliga sociala stöd, hitta vägar till social kontakt via exempelvis patientorganisationer.
7. **Medicinska, juridiska och yrkesmässiga aspekter:** samtal om hur medicinska, juridiska och yrkesmässiga aspekter hänger ihop med patientens tillstånd, samt problemlösning kring eventuella problem.
8. **Andra behandlingsinslag som lades till vid behov** exempelvis följsamhet till läkemedelsbehandling, att hantera oförutsägbarheten vid kataplexi, samtal om tillståndets påverkan på familjerelationer.

Omgivningsfaktorer

Personer med narkolepsi kan vara hjälpta av att få kontakt med andra som har samma sjukdomstillstånd [2]. Patienter som önskar sådan kontakt kan exempelvis hänvisas till den svenska patientorganisationen Narkolepsiföreningen.

Uppföljning

Inom Region Jönköpings Län erbjuds patienter med narkolepsi regelbundna uppföljningar med läkare i specialiserad öppenvård genom hela livet, och uppföljningsbesök sker vanligtvis en gång per år. Undantag kan finnas, eftersom vården anpassas efter den enskilda individens behov. Läkare inom specialiserad öppenvård skickar remiss till Rehabiliteringscentrum när behov av icke-farmakologisk behandlingsinsats uppstår. Epworth Sleepiness Scale (ESS) används för kontinuerlig symtomskattning vid uppföljning i den specialiserade öppenvården.

Kvalitetsuppföljning

- Andel patienter med nydiagnostiserad narkolepsi som får kontakt med Rehabiliteringscentrum för rehabiliterande, icke-farmakologiska insatser
- Andel patienter med narkolepsi som erbjuds bedömningsbesök inom 2 månader från remissdatum

Referenser

1. Nationellt programområde (NPO) Nervsystemets sjukdomar. Riktlinje för behandling av narkolepsi hos barn och vuxna. Nationellt system för kunskapsstyrning hälso- och sjukvård, Sveriges regioner i samverkan (2022)
2. Basetti CLA, Kallweit U, Vignatelli L, Plazzi G, Lecendreux M, Baldin E et al. European guideline and expert statements on the management of narcolepsy in adults and children. *European journal of neurology*. 2021;28(9):2815-2830. doi: 10.1111/ene.14888
3. Barker EC, Flygare J, Paruthi S, Sharkey KM. Living with narcolepsy: current management strategies, future prospects, and overlooked real-life concerns. *Nature and Science of Sleep*. 2020;12:453–466.
4. Sateia, M. J. International classification of sleep disorders - third edition: highlights and modifications. *Chest*. 2014;146(5):1387-1394. doi: 10.1378/chest.14-0970.
5. Socialstyrelsen. Narkolepsi [Internet]. Socialstyrelsen, 2024 (uppdaterad 2024-04-29; citerad 2024-09-17)
6. Nationellt programområde (NPO) Nervsystemets sjukdomar. Konsekvensbeskrivning av riktlinje för behandling av narkolepsi hos barn och vuxna. Nationellt system för kunskapsstyrning hälso- och sjukvård, Sveriges regioner i samverkan (2022)
7. Ong JC, Dawson SC, Mundt JM, Moore C. Developing a cognitive behavioral therapy for hypersomnia using telehealth: a feasibility study. *Journal of clinical sleep medicine* 2020; 16(12):2047-2062. doi: 10.5664/jcsm.8750
8. Bhattarai J, Sumerall S. Current and future treatment options for narcolepsy: a review. *Sleep science* 2017; 10 (1):19-27. doi:10.5935/1984-0063.20170004
9. Agudelo HAM, Correa UJ, Sierra JC, Pandi-Perumal SR, Schenck CH. Cognitive behavioral treatment for narcolepsy: can it complement pharmacotherapy? *Sleep science* 2014;7:30-42. doi: 10.1016/j.slsci.2014.07.023
10. Franceschini C, Pizza F, Cavalli F, Plazzi G. A practical guide to the pharmacological and behavioral therapy of narcolepsy. *Neurotherapeutics*. 2021;18:6-19. 1. doi: 0.1007/s13311-021-01051-4

Region Dalarna, Region Sörmland, Region Uppsala, Region Värmland, Region Västmanland, Region, Region Örebro län. *Sov gott: en liten bok för sömnlösa och andra som vill sova bättre*. [broschyr].

<https://www.1177.se/globalassets/1177/regional/gavleborg/media/dokument/halsa/sov-gott.pdf>