

# Narkolepsia

Lääkärikirja Duodecim

17.2.2021

Neurologian erikoislääkäri, unilääketieteen erityispätevyys Tomi Sarkanen



- Yleistä
- Narkolepsian riskitekijät
- Narkolepsian oireet
- Narkolepsian toteaminen
- Narkolepsian hoito
- Milloin hoitoon
- Narkolepsian itsehoito

## Keskeistä

- Narkolepsia jaetaan kahteen alamuotoon: tyypin 1 ja tyypin 2 narkolepsiaan.
- Narkolepsian keskeisimmät oireet ovat päiväaikainen väsymys, nukahtelutaipumus ja katkonainen yöuni.
- Tyypin 1 narkolepsiassa esiintyy katapleksiaa eli lihasjänteyden pettämistä tunnereaktioiden yhteydessä.
- Tyypin 1 narkolepsia on autoimmuunisairaus, jossa elimistön oma immuunipuolustusjärjestelmä reagoi elimistön omia rakenteita vastaan.
- Tyypin 2 narkolepsia on huonommin tunnettu kokonaisuus, jossa ei ilmene katapleksiaa.
- Narkolepsian oireita voidaan hoitaa lääkityksellä, mutta lääkkeetön hoito on vähintään yhtä tärkeää.

## Yleistä

Narkolepsia on neurologinen liikaunisuussairaus (hypersomnia). Narkolepsian keskeisiä piirteitä ovat väsymys ja nukahtelutaipumus. Narkolepsialla on kaksi alamuotoa: tyypin 1 ja tyypin 2 narkolepsia. Tyypin 1 narkolepsiassa esiintyy myös katapleksiaa eli lihasjänteyden pettämistä tunne-elämysten yhteydessä.

Tyypin 1 narkolepsia on autoimmuunisairaus. [Autoimmuunisairauksissa](#) elimistön omat puolustusmekanismit tunnistavat ja tuhoavat virheellisesti elimistön omia rakenteita. Narkolepsiassa tämä reaktio kohdistuu aivojen hypothalamukseen, joka on noin mantelin kokoinen tumake (hermosolukertymä) aivojen keskiosissa. Autoimmuunireaktion seurauksena oreksiini-nimistä välittäjäainetta tuottavat hermosolut tuhoutuvat. Oreksiinista käytetään myös nimitystä hypokretiini.

Oreksiini toimii REM-unen (vilkeunen) vakiinnuttajana sekä REM-unen ja valheen välisenä säätelijänä. Oreksiinisolujen tuhoutuminen aiheuttaa REM-unen säätelyn häiriön, joka sisältyy narkolepsian monimuotoiseen ja vaihtelevaan oireistoon.

Tyypin 2 narkolepsian syytä ei tiedetä, mutta siihen ei liity oreksiinin puutosta. Muutoin oirekuva on melko samanlainen kuin tyypin 1 narkolepsiassa, mutta katapleksiaa ei esiinny. Tyypin 2 narkolepsia on myös paljon harvinaisempi kuin tyypin 1 narkolepsia.

Narkolepsiaa sairastaa noin yksi henkilö 2 000–3 000:sta. Uusia narkolepsiatapauksia ilmenee vuosittain noin yksi 100 000 henkilöä kohden. Tyypillinen sairastumisikä on varhaisnuoruudessa noin 12–15 vuoden ikäisenä. Narkolepsiaa esiintyy yhtä paljon miehillä ja naisilla.

# Narkolepsian riskitekijät

Tietty perintötekijät altistavat narkolepsialle. Lähes kaikilla tyypin 1 narkolepsiaan sairastuvilla on perinnöllinen kudostekijä HLA DQB1\*06:02. Tämä HLA-tyyppi on käytännössä edellytys narkolepsialle, mutta se ei yksinään selitä sairauden puhkeamista, koska sama kudostekijä esiintyy noin joka neljännellä kantasuomalaisella. Tyypin 2 narkolepsiassa HLA DQB1\*06:02 -kudostyyppiä esiintyy noin 50 %:lla sairastuneista.

Autoimmuunisairaudet vaativat perinnöllisen alttiuden lisäksi jonkinlaisen laukaisevan ympäristötekijän. Vuosien 2009–2010 [H1N1-influenssapandemian \(sikainfluenssa\)](#) yhteydessä annettu Pandemrix-rokote lisäsi selvästi erityisesti lasten ja nuorten narkolepsiatapauksia maissa, joissa rokotetta käytettiin (Suomi, Ruotsi, Norja, Iso-Britannia ja Ranska). Suomessa tapauksia ilmeni noin 250. Minkään muun rokotteen ei ole todettu aiheuttaneen narkolepsiaa.

Tarkkaa syytä siihen, mikä Pandemrix-rokotteessa laukaisi narkolepsian, ei tunneta. Tutkimuksissa on todettu rokotteen sisältämän viruskomponentin ydinproteiinin muutoksia, jotka ovat todennäköisesti aiheuttaneet poikkeavan immuunireaktion.

Muita narkolepsiaan liitettyjä altistavia ympäristötekijöitä ovat itse H1N1-virusinfektio (sikainfluenssa), streptokokki-infektiot ja veren alhainen D-vitamiinipitoisuus.

Narkolepsia ei periydy, mutta altistavat riskitekijät voivat periytyä. Narkolepsia on kuitenkin melko harvinainen sairaus. Ensimmäisen asteen sukulaisen (lapset, sisarukset, isä, äiti) riski sairastua narkolepsiaan on noin 1 %.

## Narkolepsian oireet

Narkolepsialle on tyypillistä poikkeava päiväaikainen väsymys ja lisääntynyt taipumus nukahtaa. Nukahtelua ilmenee tavanomaisesti passiivisissa tilanteissa, kuten oppitunneilla, tv:tä katsoessa tai autolla matkustaessa. Narkolepsiaa sairastava voi nukahtaa tahattomasti aktiivisissakin tilanteissa, esimerkiksi syödessä, mutta tämä on selvästi harvinaisempaa.

Tyypin 1 narkolepsiassa esiintyy katapleksiaa, jolla tarkoitetaan yhtäkkiä tunnereaktioiden laukaisemaa lihasten voimattomuutta. Katapleksiaa voi esiintyä kasvoissa, niskassa, käsissä tai jaloissa, ja pahimmillaan se voi johtaa kaatumisiinkin. Useimmiten katapleksia on kuitenkin lievempää. Esimerkiksi hyvän vitsin ja tilanteeseen sopivan hauskan kommentin kuullessaan narkolepsiaa sairastavasta voi tuntua vaikealta kannatella päätään tai hänen polvensa voivat notkahtaa tai tuntua veltoilta.

Rikkonainen yöuni on hyvin tyypillistä narkolepsialle. Tämä voi heijastua päiväaikaiseen jaksamiseen ja aiheuttaa muun muassa keskittymisen, tarkkaavuuden ja muistista hakemisen haasteita.

Narkolepsiaan liittyy myös muita unen ja valveen rajapinnan häiriintymiseen liittyviä oireita. Näitä ovat nukahtamis- ja heräämisvaiheen harha-aistimukset eli hallusinaatiot ja unihalvaukset. Hallusinaatiot voivat olla hyvin todentuntuisia ja pelottavia. Usein unihalvaukset ja hallusinaatiot esiintyvät yhtä aikaa.

## Narkolepsian toteaminen

Narkolepsian toteaminen perustuu oireisiin ja unitutkimuksiin. Tarvittaessa voidaan tehdä lisätutkimuksia, kuten ottaa verikokeita HLA-tyypin määrittämistä varten ja selkäydinnestenäytteen oreksiinipitoisuuden mittaamiseksi.

Narkolepsian toteamiseen käytettäviä unitutkimuksia ovat laaja unipolygrafia ja nukahtamisviivetesti. Unipolygrafia tarkoittaa joko kotona tai unilaboratoriossa tehtävää rekisteröintiä, jossa mitataan aivojen sähköistä toimintaa, silmien liikkeitä, lihasjänneyttä, hengitystä ja sykettä. Näin saadaan tietoa eri univaiheista ja niiden

osuuksista yön aikana. Rekisteröinnillä voidaan myös todeta tai poissulkea esimerkiksi uniapnea. Unipolygrafialla myös varmistetaan riittävä, vähintään kuuden tunnin yöuni seuraavana päivänä tehtävää nukahtamisviivetestistä varten.

Nukahtamisviivetestissä tutkittava saa makoilla sängyssä pimeässä huoneessa ja ohjeena on käydä nukkumaan. Rekisteröinnit suoritetaan päivän aikana viisi kertaa kahden tunnin välein. Testissä arvioidaan keskimääräinen nukahtamisviive ja REM-unta sisältävät unijaksot. Terveillä REM-unen alkuun menee yöunille käydessä noin 1,5 tuntia ja REM-unta ei esiinny nukahtamisviivetestissä. Sen sijaan narkolepsiaa sairastavalla REM-unen viive on selvästi lyhyempi ja REM-uneen voi myös vaipua suoraan ilman muita univaiheita.

## Narkolepsian hoito

Narkolepsian hoito kohdistuu päiväväsymykseen, katapleksiaan ja rikkonaiseen yöuneen. Näiden hoito auttaa yleensä myös hallusinaatioihin ja unihalvauksiin.

Päiväväsymystä hoidetaan piristävällä lääkityksellä, kuten modafiniililla ja pitolisantilla. Myös ADHD:n hoidossa käytettyjä metyyliifenidaattivalmisteita käytetään yleisesti narkolepsian hoidossa, vaikka niillä ei olekaan virallista käyttöaihetta narkolepsian hoitoon.

Natriumoksibaatti tehoaa rikkonaiseen yöuneen ja samalla narkolepsian kaikkiin muihinkin oireisiin. Se on liuosmuotoinen valmiste, joka otetaan juuri nukkumaan käydessä ja toisen kerran noin 2,5–4 tunnin kuluttua tästä. Alkuun toisen annoksen ottamisajankohta voi tuntua erikoiselta, mutta siihen tottuu hyvin pian ja toisen annoksen ottamisesta muodostuu tapa, jolloin sen aikaan herää automaattisesti ilman herätyskelloa.

Katapleksian hoidossa voidaan käyttää natriumoksibaatin lisäksi tai sen sijasta masennuslääkkeitä, kuten venlafaksiinia tai essitalopraamia. Niilläkään ei ole virallista käyttöaihetta narkolepsian hoitoon, mutta niistä voi olla varsin hyvä apu.

## Milloin hoitoon

Päiväaikainen väsymys on erittäin yleistä, ja useimmiten sen taustalla on jokin muu syy kuin narkolepsia. Esimerkiksi liian vähäinen yöuni, epäsäännöllinen vuorokausirytmä ja muut sairaudet, kuten uniapnea, voivat aiheuttaa väsymystä. Jos väsymys on kuitenkin jatkuvaa ja siihen liittyy lisääntynyt taipumus nukahtaa, tutkimukset ovat tarpeen.

Katapleksia on narkolepsialle hyvin tyypillinen oire. Sitä voi esiintyä jossain määrin täysin terveilläkin esimerkiksi erittäin voimakkaasti nauraessa, mutta jos katapleksiaa esiintyy säännöllisesti pienempienkin tunnereaktioiden yhteydessä, tilanne kannattaa arvioida lääkärin vastaanotolla.

## Narkolepsian itsehoito

Narkolepsian lääkkeetön hoito ja itsehoito ovat vähintään yhtä tärkeitä kuin lääkehoito.

Säännöllinen vuorokausirytmä ja riittävä unimäärä ovat tärkeitä.

Moni narkolepsiaa sairastava nukkuu säännöllisesti päiväunia, jotka useimmiten piristävät selvästi. Narkolepsiaa sairastava voi nukkua jopa kolmetkin päiväunet vuorokaudessa, kunhan ne ovat riittävät lyhyitä, noin 15–30 minuutin mittaisia.

Myös säännöllinen ruokailurytmä ja riittävä liikunta voivat auttaa vireyden ylläpidossa.

---

*Aiemmat kirjoittajat: Psykiatrian erikoislääkäri Matti Huttunen*

Artikkelin tunnus: dlk00399 (032.097)

© 2023 Kustannus Oy Duodecim