



Hipersomnolansın Santral Bozuklukları

Uzm. Dr. Gaye Yıldırım¹, Prof. Dr. İbrahim Öztura²

¹ Ordu Devlet Hastanesi Klinik Nörofizyoloji, Ordu

² Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, Nöroloji Anabilim Dalı, Klinik Nörofizyoloji Bilim Dalı, İzmir

Gündüz aşırı uykululuk, bu başlık altında incelenen hastalıkların temel özelliğidir ve bu durum bozulmuş gece uykusu ya da sirkadiyen ritim düzensizliklerinden kaynaklanmaz. Hipersomnolansın santral bozuklukları tanısı için gündüz aşırı uykuluğa neden olabilecek eşlik eden diğer uyku bozuklukları varsa tedavi edilmiş ve yakınmaların en az 3 aydır devam ediyor olması şarttır (AASM, 2014).

Farklı kavramlar olmasına karşın gündüz aşırı uykululuk (hipersomnolans) ve hipersomni terimleri birbiri yerine kullanılabilir. Hipersomni gün içerisinde uyanık olunması gereken zaman diliminde uyanık ve 'alert' kalamama durumudur. Hipersomni ise 24 saatlik zaman diliminde uyku miktarının artması olarak tanımlanır (Carbonell ve ark., 2018). Aşırı uykululuk hali yemek yeme ya da cinsel ilişki sırasında ortaya çıkacak kadar şiddetli olabilir. Aniden ortaya çıkması halinde (uyku atakları) motorlu araç kazaları ve yaralanmalara neden olabilir. Hipersomnolans belirtileri farklılık gösterebilir, günlük uyku süreleri artmış olmasına rağmen dinlendirici olmayan uykudan yakınabilirler. Bazı hastalarda ise uykululuk gün içindeki kısa uyuklamalarla geçici ve kısa süreliğine düzelir. Küçük çocuklarda uzun gece uykusu görülebilir ya da yarım kalan gündüz uykularına kaldıkları yerden devam edebilirler. Daha büyüklerde dikkatsizlik, duygusal değişkenlik, hiperaktivite ve okul başarısında düşme ile kendini gösterebilir (AASM, 2014).

Uluslararası uyku bozuklukları sınıflaması üçüncü versiyonunda (International Classification of Sleep Disorders-3, ICSD-3) hipersomnolansın santral bozuklukları başlığı altında;

- Narkolepsi tip 1 (NT1) ve 2 (NT2)
- İdiopatik hipersomni,
- Kleine-Levin Sendromu,
- Tıbbi durum, ilaç ya da madde kullanımı ve psikiyatrik hastalığa bağlı hipersomni
- Yetersiz uyku sendromu bulunmaktadır.

Önceki sınıflamadan farklı olarak (AASM, 2005) katapleksili ve katapleksisiz narkolepsi yerine narkolepsi tip 1 (NT1) ve tip 2 (NT2) tanımları getirilmiştir. Beyin omurilik sıvısında (BOS) hipokretin eksikliği gösterildiği takdirde NT1 tanısı için katapleksinin varlığı zorunlu değildir (Berro ve ark., 2014). Bu değişikliğin dayandığı nokta hastalığın en temel belirtecinin hipokretin (oreksin) yokluğu olmasıdır. Narkolepsi tanısında (tip 1 ve 2) Çoklu uyku latans testinde (ÇULT) uyku latansında kısalmaya ek olarak önceki geceki polisomnografinin (PSG) ilk 15 dakikası içinde gözlenen "uyku başlangıcında hızlı göz hareketleri (rapid eye movement, REM) uykusu periyodu" (sleep-onset REM period, SOREMP) tanısı desteklemekte ve ÇULT'da tek SOREMP'in yanı sıra önceki gece PSG'sinde kısa latanslı SOREMP izlenmesi narkolepsi tanısı koymaya ve aynı zamanda idiyopatik hipersomniyi (İH) dışlamaya yeterli olmaktadır (Andlauer ve ark., 2013). Yirmi dört saatlik PSG (ya da çoklu gün aktigrafı ve uyku günlükleriyle) ile 24 saatlik uyku süresine dayalı tanı kriterleri belirlenmiş ÇULT sonuçları negatif bile olsa İH tanısı koyabilmek mümkün olmuş ve ÇULT'da 8 dakikanın

altındaki uyku latansı zorunlu olmaktan çıkmıştır (Khan ve ark., 2015). Yeterli kanıt olmadığından yeni sınıflamada İH'nin uzun ve normal uyku süreli olarak ayrımı kaldırılmıştır.

NARKOLEPSİ

Giriş

Narkolepsi uyku-uyanıklık bozukluğuna (gündüz aşırı uykululuk, katapleksi, halüsinasyonlar, uyku paralizi), motor, kognitif, psikiyatrik, metabolik ve otonom bozuklukların eşlik ettiği nadir görülen hipotalamik bir hastalıktır. Genetik ve çevresel faktörlerin etkileşimi sonucu lateral hipotalamustaki hipokretin nöronlarının immün aracılı mekanizmalarla seçici kaybı sonucu gelişir (Bassetti ve ark., 2019; Dauvilliers ve ark., 2017). Narkolepsi toplumun %0.026–0.05'ini etkileyen nadir bir hastalıktır. En yüksek prevalans Japon toplumunda (milyonda 1.6), en düşük Yahudi ve Arap topluluklarında bildirilmektedir (milyonda 2–40) (Juji ve ark., 1988; Wilner ve ark., 1988). Başlangıç sıklıkla adolesan dönemdedir, 35 yaş civarında küçük bir tepe (pik) daha yapar, hastaların %10–15'inde 10 yaş öncesinde başlar (Dauvilliers ve ark., 2017). Narkolepsi tip 2'nin gerçek görülme sıklığı bilinmemektedir. Erkeklerde kadınlara göre daha fazla görüldüğünü bildiren çalışmalar mevcuttur. Hastalarda kardiyometabolik (obezite, tip 2 diyabet, obstüktif uyku apne sendromu, kardiyovasküler hastalıklar) ve psikiyatrik (duygu durum bozuklukları, anksiyete, yeme bozuklukları) hastalıklarla birliktelik sıktır. Aşırı stres ya da kafa travması gibi tetikleyici bir olay sonrası birkaç gün ya da hafta içinde akut başlayabileceği gibi, farklı belirtilerin yıllar hatta dekatlar sonra ortaya çıktığı, başlangıcın tam olarak belirlenemediği kronik bir seyir de izlenebilir (Bassetti ve ark., 2019).

Klinik Özellikler

Gündüz Aşırı Uykululuk

Gündüz aşırı uykululuk (GAU) en temel ve en sık başlangıç semptomudur ve genellikle de en çok özürüllüğe yol açan yakınmadır (Bassetti ve ark., 2019). Sıklıkla hareketsiz ve görece inaktif durumlarda ortaya çıkar, ancak aktivite esnasında da görülebilir (Dauvilliers ve ark., 2017). Sabah saatlerinde daha sıktır, karşı konulamaz biçimde hızla uykuya geçişler (uyku atakları) tipiktir ve hastaların yaklaşık %80'inde görülür. Uyuklamalar (nap) tipik olarak kısadır (15–20dk), sonrasında hastalar kendini tazelenmiş hissedebilir. Otomatik davranışlar olarak tanımlanan anormal uyanma belirtileri görülebilir (kahveye tuz koyma, kâğıdın dışına doğru yazı yazmaya devam etme, arabayı yanlış yöne doğru sürme, vb) ve hastalar bu dönemi hatırlamazlar. Uykuya direnme otomatik davranışları tetikleyebilir. Başağrısı, görsel ve işitsel bozukluklar ve hipoakuzi gibi özgün olmayan yakınmalar eşlik edebilir. Hastaların %60'ı yorgunluktan yakınır, bu yakınma tedaviye dirençlidir. (Bassetti ve ark., 2019).

Katapleksi

Katapleksi NT1'in tek özgün semptomudur. Bilinç tamamen açıkken ani bir emosyonel tetiklenme sonucu kas tonus kaybı olarak tanımlanır, genellikle kahkaha ya da sürpriz gibi pozitif