

Schlafstörungen bei Kindern¹

Teil 2: Somatische Schlafstörungen

Silvano Vella^a, Oswald Hasselmann^b

^a Zentrum für Schlafmedizin, Lindenhofspital, Bern, ^b Ostschweizer Kinderspital, St. Gallen


Quintessenz

- Ungenügende Schlafhygiene, Störungen des zirkadianen Rhythmus, ein obstruktives Schlafapnoe-Syndrom (OSAS), ein Restless-legs-Syndrom (RLS), psychische Erkrankungen, schlafgebundene Epilepsien sowie die Narkolepsie sind die häufigsten somatischen Ursachen in dieser Altersgruppe.
- Ein OSAS wird insbesondere durch hyperplastische Adenoide und Tonsillen, kraniofaziale Missbildungen sowie neuromuskuläre Erkrankungen ausgelöst.
- Narkolepsie, Restless-legs-Syndrom und gewisse Epilepsien haben einen genetischen Hintergrund und daher eine familiäre Häufung.
- Die bei all diesen Krankheiten resultierende Tagesschläfrigkeit vermindert die Konzentration, Aufmerksamkeit, Merkfähigkeit, kognitive Entwicklung und das Verhalten eines Kindes. Diese Krankheiten beginnen oft schleichend und mit irreführenden Vorzeichen, was für den Hausarzt eine grosse diagnostische Herausforderung darstellt.

Einleitung

Schlafstörungen bei Kindern und Jugendlichen werden in den Sprechstunden der Grundversorger häufig genannt. 25% aller Kleinkinder, fast 50% aller Schulkinder sowie 33% aller Jugendlichen sollen unter Schlafstörungen leiden [1]. Die «International Classification of Sleep Disorders» (ICSD, 1990) [2] unterscheidet über 80 Formen von Schlafstörungen. Für praktische Zwecke ist es hilfreich, sich bei der Suche nach somatischen Ursachen drei Fragen zu stellen [3]:


- Liegt eine Störung des Einschlafens und/oder Durchschlafens vor (*Insomnie*)?
- Besteht ein übermässiger oder unzeitgemäss auftretender Schlaf (*Hypersomnie*)?
- Sind aussergewöhnliche Phänomene mit dem Schlaf verbunden (*Parasomnie*)?

Tabelle 1  gibt klinische Beispiele zu diesen drei Gruppen. Eine kindliche Schlafstörung ist nicht nur ein Problem für die Eltern. Ungenügender Schlaf birgt auch Risiken für eine beeinträchtigte kognitive Entwicklung des Kindes mit Auftreten von Verhaltensproblemen [4]. Wie beim Erwachsenen bestehen auch beim Kind und Jugendlichen Zusammenhänge zwischen nächtlichen obstruktiven Atemstörungen und einer erhöhten Prävalenz des metabolischen Syndroms [5]. Es ist daher eine grosse Herausforderung für den behandelnden Arzt, eine der Schlafstörung zugrunde liegende Erkrankung

nicht zu verpassen. Erschwerend ist der Umstand, dass viele dieser Erkrankungen schleichend beginnen, was zu anderen Differentialdiagnosen, Abklärungen wie auch Behandlungen führt.

Abklärungen

Anamnese und klinische Untersuchung

Am Anfang der Abklärung steht eine umfassende Anamnese. Von unschätzbarem Wert sind Angaben aus Schlafprotokollen (siehe Teil 1, Heft 11, Seite 204), Schlaffragebogen, aber auch das nächtliche Aufzeichnen eines Videos durch die Eltern. Im Lichte einer Nachtschlafkamera gelingt es meistens – auch mit einer einfachen Amateurkamera –, aufschlussreiche Bilder zu machen, z.B., um einen Pavor nocturnus von einem epileptischen Anfall unterscheiden zu können! Die Anamnese zusammen mit der klinischen Untersuchung hilft Krankheiten aufzudecken, welche sich hinter einer Schlafstörung verbergen können (Tab. 2 ). Nicht vergessen dürfen wir die Frage nach Genussmitteln und Medikamenten. Eine ganze Reihe in der Pädiatrie gebräuchlicher Medikamente kann Ein- und Durchschlaf-

1 Der 1. Teil «Schlafstörungen bei Kindern» erschien in Heft 11 am 17. März 2010. Schauen Sie auch unter www.medicalforum.ch/d/set_archiv.html.

Abkürzungen

ADHS	Aufmerksamkeitsdefizit- und Hyperaktivitäts-Syndrom
AHI	Apnoe-Hypopnoe-Index (Anzahl Apnoen und Hypopnoen pro Stunde Schlaf)
ALTE	Apparent life-threatening event (plötzliches, lebensbedrohliches Ereignis)
Apnoe	Reduktion des Atemflusses um mehr als 90%
Arousal	Aufwachreaktion
BPD	Broncho-pulmonale Dysplasie
CPAP	Continuous positive airway pressure (kontinuierlicher positiver Atemwegsdruck)
CSWS	Continuous spikes in slow-wave sleep (subklinischer Status epilepticus im Tiefschlaf)
EEG	Elektroenzephalographie
EMG	Elektromyographie
EOG	Elektrookulographie
Hypopnoe	Reduktion des Atemflusses um mehr als 50%
MSLT	Multipler Schlaf-Latenz-Test
OSAS	Obstruktives Schlaf-Apnoe-Syndrom
PLMS	Periodic limb movements in sleep (periodische Extremitätenbewegungen im Schlaf)
PSG	Polysomnographie
RLS	Restless-legs-Syndrom
UARS	Upper airway resistance syndrome (oberes Atemwegwiderstands-Syndrom)





Silvano Vella

Die Autoren erklären, dass sie keine Interessenkonflikte im Zusammenhang mit diesem Beitrag haben.


Tabelle 1. Mögliche Ursachen von Schlafstörungen.

Schlafstörungen	Ursachen	
Insomnie	Ungünstige Rituale	
	Falsche Schlafhygiene, -rhythmen	
	Psychischer/physischer Stress	Fieber
		Schmerzen
		Herz-Kreislauf-Probleme
		Neurologische Ursachen
		Schlaf-Apnoe-Syndrom
	Aufmerksamkeitsdefizit- und Hyperaktivitäts-Syndrom	
	Tic-Störungen, Tourette-Syndrom	
	Angststörungen	
Depressionen		
Psychosen		
Hypersomnie	Ungenügende Schlafdauer in der Nacht	
	Gestörter Schlaf	Schlaf-Apnoe-Syndrom
		Häufige Parasomnien
		Grundkrankheiten (Tab. 2)
		Medikamente, Drogen, Drogenentzug (Tab. 3)
	Erhöhter Schlafbedarf	Narkolepsie
		Idiopathische Hypersomnie
		Depressionen
	Kleine-Levin-Syndrom	
Gestörter Schlafzyklus	Jet-Lag	
	Advanced/Delayed-Sleep-Phase-Syndrome	
Parasomnie	Non-REM-Parasomnien	Jactatio capitis
		Pavor nocturnus
		Schlafwandeln
	REM-Parasomnien	Alpträume
	Enuresis	
Epileptische Anfälle		

Wichtig: Gewisse Ursachen können mehr als eine Schlafstörung erklären. Zum Beispiel kann ein Schlaf-Apnoe-Syndrom den Schlaf unterbrechen und verkürzen (Insomnie), dadurch aber auch Schläfrigkeit am Tag bewirken (Hypersomnie).

störungen verursachen (Tab. 3 ). In Tabelle 4  sind einige Situationen zusammengefasst, die zur Überweisung an einen Schlaf-Spezialisten führen sollten.

Schlafphysiologische Untersuchungen

Diese sollten – da für Kinder aufwendig – gezielt eingesetzt werden. Das Spektrum reicht von *Lungenfunktionsprüfungen* und *Allergietesten* bei Verdacht auf Asthma bronchiale, einem *Schlaf-EEG* bei möglichen Anfallsleiden bis zu radiologischen oder HNO-ärztlichen Untersuchungen von oberen Atemweg-Einengungen [6]. *Aktigraphen*, Armbanduhr-ähnliche Bewegungsmelder, werden eingesetzt, um Störungen des Schlaf-Wach-Rhythmus abzuklären. Ältere Kinder tragen sie am Handgelenk, Säuglinge am Unterschenkel. Ein eingebauter Speicher erlaubt es, die mehrtägigen Aufzeichnungen anschliessend auf dem PC auszuwerten (Abb. 1 ). Im *Multiple Sleep*

Latency Test (MSLT) wird während des Tages im Schlaflabor nach Anzeichen vermehrter Tagesschläfrigkeit gesucht. Dabei wird der Proband aufgefordert, sich in einer ruhigen, abgedunkelten Umgebung hinzulegen. Die Einschlafatenz wird über 4 Messungen gemittelt und ergibt ein Mass für den Schlafdruck. Treten bereits kurz nach dem Einschlafen REM-Schlafphasen auf, können diese Hinweise für eine Narkolepsie sein. Zum Ausschluss anderer, schlafgebundener Ursachen der Tagesschläfrigkeit (z.B. Apnoen, Restless-legs), muss in der Nacht vor dem MSLT eine *Polysomnographie (PSG)* durchgeführt werden.

Biochemische und genetische Untersuchungen

Verschiedene Schlafstörungen treten auch familiär gehäuft auf (Narkolepsie, OSAS, RLS). Bei der Narkolepsie mit Kataplexien weisen 85% der Betroffenen

Tabelle 2. Den Schlafstörungen zugrunde liegende Erkrankungen.

Mögliche Unterteilungen	Beispiele
Internmedizinische Leiden	Bauchkoliken und andere Schmerzen
	Drogen und Drogenentzug
	Gastroösophagealer Reflux
	Diabetes mellitus
	Herzrhythmusstörungen
Schlaf-Apnoe-Syndrom	Adenoid-/Tonsillenhyperplasie
	Makroglossie (Down-Syndrom)
	Prader-Willi-Labhart-Syndrom
	Zerebralparese
	Neuromuskuläre Erkrankungen
Andere Atemstörungen	Asthma bronchiale
	Zystische Fibrose
Schlafgebundene Epilepsien	«Rolandi»-Epilepsie
	Landau-Kleffner-Syndrom
	Aufwachepilepsien
Andere neurologische Erkrankungen	Narkolepsie
	Posttraumatische Hypersomnie
	Kleine-Levin-Syndrom

Tabelle 3. In der Pädiatrie verwendete Medikamente und Genussmittel, welche Schlafstörungen verursachen können.

Antihypertensiva	Betablocker
	Reserpin
Anticholinergika	Ipratropiumbromid
ZNS-Stimulantien	Methylphenidat
Hormone	Kontrazeptiva
	Levothyroxin
	Steroide
Sympathomimetika	Bronchodilatoren
	Xanthin-Derivate
	Abschwellende Medikamente
Zytostatika	
Andere Medikamente	Phenytoine
	Antitussiva
	Koffein
	Nikotin

Tabelle 4. Wann sollte der Grundversorger ein Kind zu einem Schlafspezialisten weiterweisen?

Wenn das Kind über längere Zeit beim Aufwachen nicht erholt ist
Bei Tagesschläfrigkeit (Einschlafen im Klassenzimmer, im Auto oder Zug bei Fahrten von weniger als einer halben Stunde Dauer)
Bei chronischem Schnarchen
Bei Ein- oder Durchschlafstörungen von länger als einem Monat
Bei unerklärlichen Verhaltensauffälligkeiten in der Nacht

ein spezielles, unabhängig der ethnischen Herkunft vorkommendes HLA-Allel auf Chromosom 6 auf, das routinemässig bestimmt wird (HLA-DQB1*0602, z.T. zusätzlich auch HLA-DRB1*1501). Die Vererbung bei OSAS scheint komplex zu sein und erlaubt kein genetisches Screening. Viele genetische Syndrome gehen mit spezifischen Dysproportionen im Nasenrachenraum einher und prädisponieren zu schlafgebundenen Atemstörungen (z.B. Down-Syndrom: Makroglossie und muskuläre Hypotonie engen den Rachen ein). Beim RLS wird ein autosomal-dominanter Erbgang vermutet. Wichtig ist es, sekundäre Formen des RLS wie ein Mangel an Vitamin-B₁₂, Folsäure oder Eisen auszuschliessen.

Schlafgebundene Atemstörungen

Diese stellen im Kindes- und Jugendalter die Hauptindikationen für eine PSG dar.

Obstruktives Schlaf-Apnoe-Syndrom (OSAS)

Eine Einengung der oberen Atemwege kann zunächst zum habituellen Schnarchen und bei Zunahme zum sogenannten oberen Atemwegs-Widerstands-Syndrom (UARS [*upper airway resistance syndrome*]) führen. Wegen des noch weichen Thorax des Kindes kann eine gestörte Atemmechanik sowohl zu einer obstruktiven Atmung als auch gleichzeitig zu einer Hypoventilation mit Hyperkapnie führen [8]. Längerfristig kann daraus eine Trichterbrust resultieren.

Bei partieller bzw. vollständiger Unterbrechung des Atemflusses können Hypopnoen bzw. Apnoen mit Sauerstoffsättigungsabfällen auftreten. Der Schweregrad eines OSAS wird mittels des Apnoe-Hypopnoe-Index (AHI) ausgedrückt (Tab. 5). Bei genauerem Befragen bestätigen die Eltern, dass das Schnarchen ihres Kindes zeitweise ein paar Sekunden aussetzt (während der Apnoe) und dann plötzlich ein lautes, röchelndes Atemgeräusch einsetzt (Arousal). Kinder mit einem OSAS schlafen im Allgemeinen unruhig und sind nachts verschwitzt. Als Konsequenz eines unbehandelten OSAS werden Tagesmüdigkeit, Aufmerksamkeitsstörungen und Hyperaktivität, pulmonale und systemische Hypertonie, Cor pulmonale, Gedeihstörungen und sogar eine beeinträchtigte intellektuelle Entwicklung beobachtet (Tab. 6). Noch nicht geklärt ist, ob ein OSAS mit den Frühzeichen eines metabolischen Syndroms einhergeht. OSAS tritt gleich häufig bei Kindern wie bei Erwachsenen auf (Prävalenz 4–5%, Mädchen gleich betroffen wie Knaben). Risikofaktoren für OSAS sind Hypertrophie der Adenoide und Tonsillen, neuromuskuläre Erkrankungen, Adipositas, genetische Syndrome mit Mittelgesichts-Hypoplasie, Mikrognathie (z.B. Down-Syndrom, Pierre-Robin-Sequenz), seltener auch eine Laryngomalazie oder Sichelzellanämie. Die Risikofaktoren können mit drei Fragen erfasst werden (Abb. 2):

1. Besteht eine anatomische Einengung?
2. Liegt eine funktionelle Störung der Kontrolle des Muskeltonus der oberen Atemwege vor?
3. Sind Schlafapnoen genetisch bedingt/familiär gehäuft?

Bronchopulmonale Dysplasie (BPD)

Einige Säuglinge und Kinder mit einer BPD zeigen im Schlaf längere Episoden mit Hypoxämie, bei normaler Sauerstoffsättigung im Wachzustand. Besteht bereits eine Wach-Hypoxämie, ist mit einer Verschlechterung während des Schlafs zu rechnen. Klinisch sichtbare Risikofaktoren für eine Schlaf-Hypoxämie bei BPD-Kindern sind persistierende paradoxe Atembewegungen (bis ins Alter von 6 Monaten noch physiologisch).

Zystische Fibrose (Cystic fibrosis [CF])

Nächtliche Hypoxämien sind nicht selten! Leider sind am Tage weder klinische Scores, O₂-Sättigungsmessun-

gen, Lungenfunktionstests noch Fitnesstests zuverlässige Detektoren für nächtliche Atemprobleme. Bei frühzeitigem Nachweis von schlafgebundenen Atemstörungen hat sich bei älteren CF-Patienten die nächtliche Heimbeatmung zur Unterstützung der Atemmuskulatur bewährt. Die Datenlage ist bei Kindern mit CF noch unklar.

Asthma bronchiale

Der Atemwegsdurchmesser ändert sich mit dem zirkadianen Rhythmus. Dieser Durchmesser scheint bei Kindern mit Asthma noch grösseren Schwankungen unterworfen zu sein. Nächtliche Abfälle des Peak-Flow im Vergleich zur Tagesmessung und damit vermehrte nächtliche Atemarbeit sind die Folgen.

Neuromuskuläre Erkrankungen

Betroffene haben ein Risiko für zentrale wie auch obstruktive Apnoen/Hypoventilationen im Schlaf (Abb. 3, Abb. 4). Die nächtlichen Atemstörungen verstärken sich zusätzlich, wenn eine pharyngeale Dysfunktion (Schluckstörung) vorliegt.

Bei einer neuromuskulären Erkrankung ist in Abhängigkeit von der Grundstörung die Atemmuskulatur (interkostale Muskulatur, Zwerchfell) unterschiedlich stark betroffen. Das Ausmass der Atemschwäche wird im Wachzustand durch eine Lungenfunktionsuntersuchung mit Peak-cough-flow-Messung im Sitzen und Liegen und durch eine nächtliche Kapnographie (endexpiratorische oder transkutane CO₂-Messung) objektiviert. Eine PSG erlaubt, den zeitlichen Zusammenhang zwischen spezifischen Schlafstadien und einer Atemstörung darzustellen. Der frühzeitige Einsatz einer nicht-invasiven nächtlichen Beatmung ermöglicht eine deutliche Verbesserung der Lebensqualität.

Apparent life-threatening event (ALTE)

Die PSG ist nicht Untersuchungsmethode der ersten Wahl bei ALTE.

Bei betroffenen Kindern mit möglichen obstruktiven Apnoen, Bradykardien oder abnormer Atemregulation ist die PSG aber ein wertvolles Instrument zur Erfassung des Atemmusters, der Blutgase, der Herzfrequenz sowie der Schlafarchitektur.

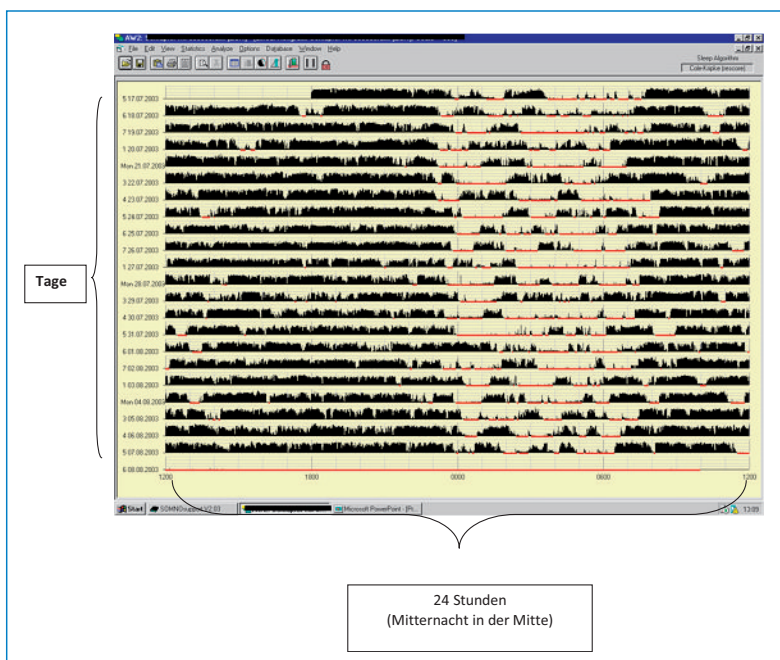


Abbildung 1

Graphische Darstellung einer mehrtägigen Aktigraphie eines 8-jährigen Kindes mit Ein- und Durchschlafstörungen und Klagen über nächtliche Beinschmerzen (pro Zeile 24 Stunden, Mitternacht in der Mitte). Hohe und dicht aufeinanderfolgende Striche bedeuten intensive und häufige Bewegungen, typischerweise am Tag. Rot unterstrichene Abschnitte entsprechen körperlichen Ruhephasen. Einerseits fallen lange Bewegungsphasen mit unterschiedlichen Einschlafzeiten am Abend auf (durch RLS). Andererseits sind die Nächte durchzogen mit Bewegungen (PLMS). Zusammen mit der Anamnese konnte die Diagnose eines RLS mit PLMS gestellt und eine Behandlung mit Dopamin-Agonisten begonnen werden.

Tabelle 5. Spektrum der Einengung der oberen Atemwege im Schlaf.

	Habituelles Schnarchen	UARS	OSAS	Obstruktive Atmung mit alveolärer Hypoventilation
Einengung	+	++	+++	+++
Schnarchen	ja	ja	ja	ja
Arousals	ja	ja	ja	ja
Blutgase				
- PCO ₂	normal	normal	(↑)	↑
- Sauerstoff-Sättigung	normal	normal	↓	↓
AHI (pro Stunde Schlaf)	<1	<1	>1	>1
Beschwerden am Tag	+	++	+++	+++

OSAS = Obstruktives Schlaf-Apnoe-Syndrom; UARS = Upper airway resistance syndrome (oberes Atemwegwiderstands-Syndrom); AHI = Apnoe-Hypopnoe-Index (Anzahl Apnoen und Hypopnoen pro Stunde Schlaf).

Restless-legs-Syndrom (RLS)

Das RLS ist charakterisiert durch den unwiderstehlichen Zwang des betroffenen Kindes, seine Extremitäten bewegen zu müssen, verbunden mit Parästhesien und Dysästhesien. Die Beschwerden treten meist bei Müdigkeit auf, typischerweise abends im Bett. Periodische Extremitätenbewegungen (PLMS [periodic limb movements in sleep]) können sich im Schlaf anschliessen und die Nachtruhe empfindlich stören. Die Folgen für die Leistungsfähigkeit am Tag sind offensichtlich [9]. Leider fällt es Kindern oft schwer, ihre Beschwerden zu verbalisieren, was die Diagnose erschwert. Um Kinder nicht vorzeitig zu behandeln, wurden die diagnostischen Kriterien

der Erwachsenen noch ergänzt und somit verschärft (Tab. 7 ☞). Mit einer Prävalenz von 5 bis 10% in der Gesamtpopulation und von 1% bei Kindern handelt es sich um eine häufige Erkrankung der zentralen dopaminergen Regulation, die sich bereits im Kindesalter bemerkbar machen kann. Sie wird autosomal-dominant vererbt, mit unterschiedlicher Penetranz (oft positive Familienanamnese). Nicht immer einfach ist die Abgrenzung von Wachstumsschmerzen. Sollten die Schmerzen über Monate immer wieder auftreten, vor allem abends im Bett, handelt es sich am ehesten um ein RLS, das seinen Ursprung nicht in den Knochen und Gelenken, sondern im zentralen Nervensystem hat. Die Differentialdiagnose ist in Tabelle 8 ☞ zusammengestellt. Sekundäre Ursachen wie z.B. ein Eisenmangel (erfasst durch die Ferritin-Bestimmung im Serum) sollten ausgeschlossen werden. Eisen ist ein integraler Bestandteil der Dopamin-Biosynthese. Das Serum-Ferritin sollte bei symptomatischen Kindern mindestens 50 µg/l betragen, also mehr als in den meisten Labors als unterer Normwert angegeben wird. Da Ferritin auch als Akutphasen-Eiweiss bei Entzündungen erhöht ist, muss gleichzeitig das CRP im Normbereich liegen. Dopaminerge Medikamente lindern die Beschwerden. Dopamin-antagonisierende Medikamente wie Antidepressiva (Trizyklika, selektive Serotonin-Wiederaufnahmehemmer) und sedierende Antihistaminika können das RLS verstärken oder auslösen. Kinder mit Aufmerksamkeitsdefizit- und Hyperaktivitäts-Störung (ADHS) weisen gehäuft ein RLS auf, was im Zusammenhang mit dem Dopamin-Stoffwechsel nachvollziehbar scheint [10]. So hilft am Tag die Behandlung mit Stimulantien (hemmen den Abtransport von Dopamin vom Rezeptor) das RLS am Abend zu mindern. Andererseits kann die Behandlung eines RLS mit Dopamin-Agonisten (aktivieren Dopamin-Rezeptoren) auch die ADHS-Symptomatik reduzieren.

Tabelle 6. Konsequenzen des obstruktiven Schlaf-Apnoe-Syndroms im Kindes- und Jugendalter.

Zentralnervensystem	Schlaf-Fragmentation mit Dysfunktion des Frontalhirns Kortikale Mikro-Arousals wegen der Atemarbeit Unterdrückung des REM- und des Tiefschlafes Unaufmerksamkeit, verminderte exekutive Funktionen, Lernschwäche, emotionale Labilität, Hyperaktivität
Kardiovaskuläres System: intermittierende Hypoxämie triggern	Pulmonale Vasokonstriktion mit pulmonaler Hypertonie bis zum Cor pulmonale Sympathische Nervenaktivität mit veränderter Barorezeptorfunktion und arterieller Hypertonie
Respiratorisches System	Vermehrte Atemarbeit Sauerstoffsättigungen, Hyperkapnie Veränderungen der Chemorezeptoren
Stoffwechsel	Vermehrter Energieumsatz bis zur Gedeihstörung Abfall der Wachstumshormonbildung Mögliche verminderte Glukosetoleranz

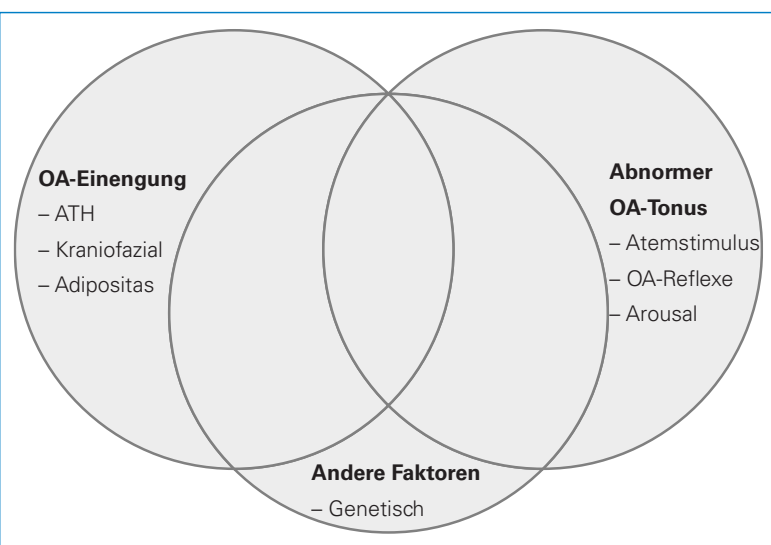


Abbildung 2
Faktoren, die zu Veränderungen des Durchmessers in den oberen Atemwegen führen. Die Übergänge zwischen den verschiedenen Ursachen einer Einengung der oberen Atemwege sind oft komplex und gehen fließend ineinander über. Z.B. kann ein Kind mit Down-Syndrom anatomisch eingeengte obere Atemwege haben (Makroglossie), aber auch wechselhafte Durchmesser im Oropharynx (muskuläre Hypotonie). OA = obere Atemwege; ATH = Hyperplasie der Adenoide und Tonsillen; Arousal = im EEG sichtbare Wechsel von einem tieferen zu einem oberflächlicheren Schlafstadium.

Narkolepsie

Der Narkolepsie liegt eine Dysregulation der Schlaforganisation zugrunde mit nicht unterdrückbaren Traumschlaf-Episoden und Schläfrigkeit während des Tages sowie einem desorganisierten Nachtschlaf mit häufigen Wachperioden und Parasomnien. Die Prävalenz entspricht mit 0,05% der einer Multiplen Sklerose. Meist handelt es sich um ein sporadisches Auftreten, bei verwandtschaftlichem Auftreten ist von einem autosomal-rezessiven Erbgang auszugehen. Das Risiko, an einer Narkolepsie zu erkranken, liegt bei Angehörigen 1. Grades bei 1–2%. Disponierend für diese Erkrankung sind die HLA-Haplotypen DRB1*1501 und DQB1*0602. Diese Haplotypen sind bei 25–35% der Normalbevölkerung zu finden, die Spezifität ist entsprechend gering. Die Erstmanifestation dieser Erkrankung findet typischerweise im Pubertätsalter und schwerpunktmässig im Frühjahr statt. Führende Symptome sind eine verstärkte Tagesschläfrigkeit und eine Gewichtszunahme.

Kernsymptome und ihre Häufigkeit [11]

1. Vermehrte Tagesschläfrigkeit (*excessive daytime sleepiness* [EDS]): 28%

2. Hypnagoge Halluzinationen (Vermischung von Traum inhalten mit realen Gegebenheiten): 15%
3. Schlaflähmung (Tonusverlust während des Einschlafens und des Aufwachens): 20%
4. Kataplexie (durch Emotionen getriggert Tonusverlust der Haltemuskulatur): 22% (pathognomonisch!)

Die ersten drei Symptome sind auch bei anderen Schlafstörungen bekannt. Die Diagnosestellung wird durch das zeitlich verschobene Auftreten der Beschwerden erschwert. Assoziierte REM- und Non-REM-Parasomnien und sogar Schlafapnoen (bis 50%) runden das

Bild ab. Nur bei der Hälfte der Betroffenen treten alle vier Symptome gleichzeitig auf. Die Kataplexie geht nicht mit einer Bewusstseinsbeeinträchtigung einher, kann jedoch mit einem epileptischen Anfall verwechselt werden, wenn sie in eine Schlafattacke oder in eine hypnagoge Halluzination mündet. Während die Tagesschläfrigkeit und die Kataplexie-Rate im Verlauf eher seltener werden, nehmen Schlaflähmung und die typischen hypnagogen Halluzinationen zu.

Sekundäre Formen und Differentialdiagnosen

Symptomatische Narkolepsien wurden bei entzündlichen und raumfordernden Prozessen in Hirnstamm und Hypothalamus beschrieben, also in Strukturen, welche die Abläufe des REM-Schlafes bestimmen. Die Liste der Ursachen (z.B. Multiple Sklerose, Sarkoidose, Coffin-Lowry-Syndrom), aber auch der Differentialdiagnosen (u.a. vestibuläre Prozesse, atonische Anfälle, Orthostase) ist lang und bedarf einer spezialärztlichen Abklärung.

Abklärungen

Mittels validierter Fragebogen werden der Tagesschlafdruck und kataplektische Symptome erkannt. Die Polysomnographie bestätigt ein desorganisiertes Schlafmuster und dient dem Ausschluss anderer Schlafstörungen, welche Tagesschläfrigkeit bewirken können (wie OSAS oder RLS). Am folgenden Tag wird mittels MSLT nach verkürzten Einschlaf-Latenzen mit vorzeitigen REM-Schlafstadien gesucht. Im Liquor von Narkolepsie-Patienten mit gleichzeitiger Kataplexie ist typischerweise das Neuropeptid-Hormon Hypokretin (auch Orexin genannt) vermindert. Hypokretin steuert das Wachbewusstsein und die Appetitregulation am Tag, was vermutlich die Gewichtszunahme zu Beginn der Erkrankung erklärt.

Behandlung (Tab. 9)

Die Behandlung der Narkolepsie stützt sich sowohl auf nicht-pharmakologische wie auch medikamentöse Massnahmen. Narkoleptiker profitieren von kurzen Nickerchen während des Tages (10–20 Minuten). Die Tagesschläfrigkeit wird mit Methylphenidat behandelt, was bei Kindern oft besser toleriert wird als Modafinil (= 1. Wahl bei Erwachsenen). Zur Verminderung der Kataplexie wurden früher ausschliesslich Antidepressiva (Trizyklika oder Serotonin-Wiederaufnahmehemmer) eingesetzt. Seit 2006 ist auch das früher als Gamma-Hydroxybuttersäure bekannte Natriumoxybat zugelassen (Betäubungsmittel-Verordnung). Es wird in der Nacht auf zwei Gaben verteilt eingenommen und reduziert neben der Kataplexie auch die Einschlaf-Attacken. Eine Verminderung der Methylphenidat-Dosierung ist oft möglich.

Langzeitverlauf

Die Narkolepsie führt lebenslänglich zur Beeinträchtigung der Lebensqualität. Viele betroffene Erwachsene zeigen eine depressive Symptomatik und leiden unter Problemen im beruflichen und sozialen Umfeld. Der Einsatz der obgenannten Medikamente hat bislang nicht zu einer Reduzierung dieser Probleme geführt, weshalb rechtzeitig eine begleitende Psychotherapie erfolgen sollte.

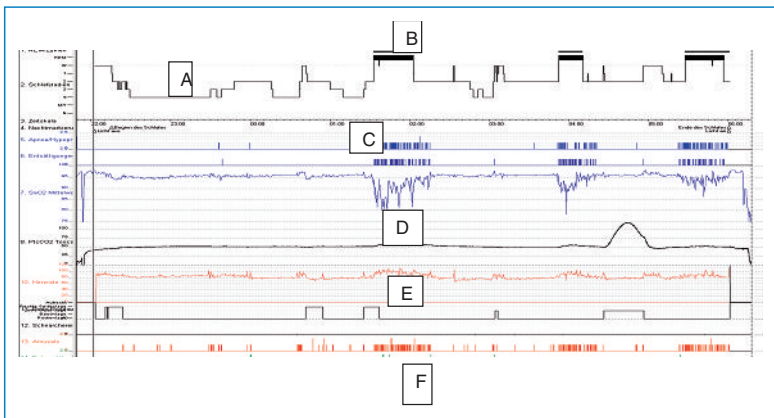


Abbildung 3
10-jähriger Junge mit neuromuskulärer Erkrankung (Rigid-spine-Syndrom), bei dem nächtliche Atempausen festgestellt wurden. Aufgrund einer dynamischen Röntgenaufnahme ist bekannt, dass er eine beginnende Zwerchfellparese hat. Graphische Darstellung einer 9-stündigen Polysomnographie (PSG). Die Schlafkurve zeigt Tiefschlaf (A) und REM-Schlafanteile (B). Gehäuftes Auftreten von Apnoen (C) mit Sauerstoff-Entsättigungen (D) während aller REM-Schlafphasen, da dann für die Atmung nur noch das Zwerchfell zur Verfügung steht und dieses geschwächt ist. Als Reaktion auf die Atemereignisse kommt es zu Herzfrequenz-Anstiegen (E) und Aufweckreaktionen im EEG (F).

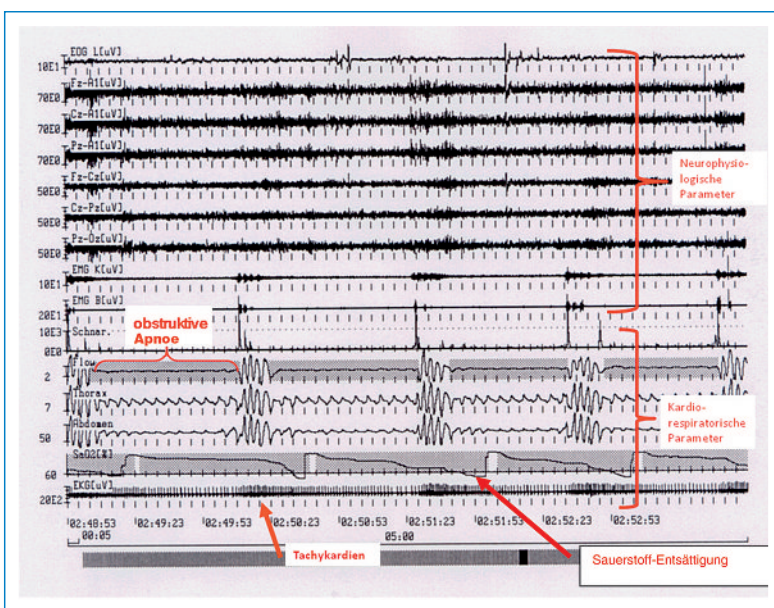


Abbildung 4
Ein 3-minütiger Ausschnitt aus der vorhergehenden Abbildung während der REM-Schlafphase, mit Darstellung einzelner Apnoen und ihren Folgen wie Sauerstoffentsättigungen und Tachykardien. Die oberen Kanäle messen neurophysiologische Parameter wie EEG, EOG und EMG. Sichtbar werden in den EEG-Kanälen die Arousalreaktionen am Ende einer Apnoe. Die unteren Kanäle stellen kardiopulmonale Messungen dar.

Epilepsieerkrankungen und ihre Auswirkung auf den Schlaf und die Leistungsfähigkeit am Tag

Epilepsiepatienten leiden häufig unter einem gestörten Nachtschlaf. Mit zunehmender Anfallshäufigkeit nimmt die Konzentrationsleistung ab. Lernstörungen resultieren durch verminderte Konsolidierung von Gedächtnisinhalten im REM-Schlaf. Weitere Konsequenzen sind eine verlängerte Einschlaflatenz sowie verstärkte Schlaf-Fragmentierungen auf Kosten des Tiefschlafes.

Einige der bekanntesten Epilepsiesyndrome gehen mit Schlafveränderungen einher

Bei der *Rolando-Epilepsie* (15–20% aller Epilepsien bis zum 15. Lebensjahr) beobachten wir sensorische und motorische Symptome im Bereich der Gesichtsmuskulatur mit Sprach-Arrest ohne Bewusstseinsverlust. Die Anfälle treten bei Müdigkeit oder aus dem Schlaf heraus auf. EEG-Veränderungen sind bei 1/5 der Patienten ausschliesslich im Schlaf zu beobachten.

Beim sogenannten *CSWS* (continuous spike-wave during slow wave sleep-syndrome) kann es während des Tiefschlafes im EEG zu einem subklinischen Status epilepticus kommen. Trotz wenig manifester Anfälle erleiden die Betroffenen eine Verschlechterung ihrer Sprache und ihrer kognitiven Leistung. Zur Abschätzung der Schwere der Grunderkrankung ist eine Schlaf-EEG-Ableitung notwendig.

Die *juvenile myoklonische Epilepsie* zeigt ein zirkadianes Muster mit Anfallshäufigkeit am Anfang und Ende des Schlafes. Schlafentzug verstärkt die Anfälle typischerweise in der Pubertät. Typische EEG-Veränderungen treten nur zu Schlafbeginn auf und werden in tieferen Schlafstadien unterdrückt.

Bei der *BNS-Epilepsie* (West-Syndrom) beobachten wir eine Anfallshäufigkeit während des Aufwachens und des Einschlafens. Das physiologische Schlafmuster wird durch die epileptische Aktivität unterdrückt (pathognomonisch: EEG mit Hypsarrhythmie-Muster). Der Non-REM-Schlaf triggert, der REM-Schlaf unterdrückt die Anfallsaktivität.

Ein ähnliches Phänomen zeigt sich beim *Lennox-Gastaut-Syndrom*. Die typischen bilateralen Sharp-slow-Waves mit den krankheitstypischen tonischen Anfällen treten bevorzugt im Non-REM-Schlaf auf.

Bei der autosomal-dominanten *nächtlichen Frontallappen-Epilepsie* treten die zerebralen Anfälle zeitgleich mit Hirnaktivitäten auf, welche physiologischerweise am Ende eines Schlafzyklus das Aufwachen einleiten. Die Anfälle mit auffälligen, stereotypen Bewegungsmustern sind z.T. schwer von Parasomnien oder Apnoen zu unterscheiden.

Die *Temporallappen-Epilepsie* tritt primär im Wachen auf. Dennoch kommt es zu signifikanten Veränderungen des Schlafes (verminderte REM- und Tiefschlaf-Anteile, vorzeitiger REM-Schlaf).

Einfluss der Antiepileptika auf den Schlaf

Antiepileptika beeinflussen nicht nur die Anfallsbereitschaft, sondern auch die Schlaforganisation. Ältere und neuere Antiepileptika nehmen unterschiedlichen Einfluss auf die Schlaflatenz sowie die Unterdrückung des REM- und Tiefschlafes.

Epilepsie und Schlaf-Apnoen

Obstruktive Schlaf-Apnoen treten bei Epileptikern gehäuft auf und können die Anfallshäufigkeit verstärken. Dies kann bei Valproat durch die Zunahme des Körpergewichtes bedingt sein (Circulus vitiosus: mehr Anfälle, mehr Valproat, Zunahme des Gewichts usw.). Benzodiazepine und Phenobarbital reduzieren den Muskeltonus der Schlundmuskulatur und die Atemreaktion auf erhöhtes CO₂. Eine Adenotonsillektomie oder ggf. auch

Tabelle 7. Diagnostische Kriterien des Restless-legs-Syndrom beim Kind.

Vier essentielle Kriterien für Erwachsene:

1. Zwang, die Extremitäten bewegen zu müssen, verbunden mit Missempfindungen.
2. Der Bewegungszwang oder die Missempfindungen beginnen oder verschlechtern sich in Ruhephasen, wie beim Sitzen oder Liegen.
3. Der Bewegungszwang oder die Missempfindungen können teilweise oder ganz durch Bewegungen unterbrochen werden (z.B. Laufen, Dehnen usw.). Nach Beendigung der Aktivitäten kehren die Beschwerden zurück.
4. Der Bewegungszwang oder die Missempfindungen verschlechtern sich gegen Abend oder in der Nacht oder treten nur am Abend bzw. in der Nacht auf.

PLUS

Mindestens zwei der drei folgenden Kriterien:

- a. Schlafstörungen
- b. Ein Elternteil oder ein Geschwister mit Restless-legs-Syndrom
- c. Polysomnographie: Nachweis von >5 periodischen Extremitätenbewegungen (PLMS) pro Stunde Schlaf

Tabelle 8. Differentialdiagnose des Restless-legs-Syndroms (RLS).

Ätiologie	Unterschied zu RLS
Wachstumsschmerzen	Die Beschwerden persistieren trotz Bewegung der Extremitäten
Motorische Tics	Wechselhafte Manifestation an einzelnen Muskelgruppen, oft im Gesicht und Schulterbereich
Aufmerksamkeitsdefizit- und Hyperaktivitäts-Syndrom	Kann auch ohne abendliche Beschwerden auftreten (aber Koinkidenz mit RLS möglich)
Muskelkrämpfe	Auftreten nach Anstrengungen, auf einzelne Muskelgruppen beschränkt, nicht durch Bewegungen gemildert
Chondropathia patellae	Schmerzen während Kniebelastung, v.a. Flexion
Arthritis	Schwellung und Schmerzen eines umschriebenen Gelenkes
Akathisie	Bewegungsdrang während des ganzen Tages, Auftreten unter Einnahme von Psychopharmaka

Tabelle 9. Therapeutische Massnahmen bei Narkolepsie im Kindes- und Jugendalter.

Nicht-pharmakologisch	Wiederholte Nickerchen am Tag (10–20 Minuten)
	Geregelte Tag-Nacht-Zeiten
	Vermeiden von anregenden Substanzen und Medikamenten am Abend
Pharmakologisch	Methylphenidat (Ritalin®, Concerta®, Medikinet®), möglichst als Retardform
	Modafinil (Vigil®)
	Gegen Kataplexien: Trizyklika, SSRI, Natrium-Oxybat (Xyrem®)
	i.v.-Immunglobuline: erste Fallstudien

eine CPAP-Behandlung kann demzufolge die Anfallshäufigkeit vermindern.

Epilepsie und Aufmerksamkeitsstörungen

Anfälle im Schlaf prädisponieren für Aufmerksamkeitsprobleme mit Hyperaktivität. Die Hyperaktivität dient Kindern am Tag, sich gegen die Schläfrigkeit zu wehren. In der Anfalls-Anamnese sollte neben der Anfalls-symptomatik und der Schlafqualität auch nach der Aufmerksamkeitsleistung am Tag gefragt werden.

Zukünftige Forschungsschwerpunkte bei kindlichen Schlafstörungen

Tatsächlich sind noch viele klinisch relevante Forschungsgebiete unbearbeitet.

Hier nur einige Beispiele: Zusammenhänge zwischen OSAS, dem metabolischen Syndrom und kardiovaskulärer Morbidität? Wann fängt Schnarchen an, ein gesundheitliches Risiko zu sein? Wie beeinflusst eine obstruktive Atmung den Blutdruck oder die intellektuelle Entwicklung eines Kindes? Wie viele nächtliche Apnoen sind erlaubt, wie lange dürfen sie dauern? Welche im Wachzustand durchgeführten Tests erlauben eine Vorhersage von nächtlichen Atemproblemen bei Kindern

mit zystischer Fibrose oder mit neuromuskulären Erkrankungen? Standards für die Durchführung von Polysomnographien oder vereinfachten Methoden zu Hause.

Danksagung

Herrn Dr. med. Gabriel Schoch, Allgemeine Medizin FMH, Wattenwil, sowie Herrn PD Dr. med. Otto Schoch, Pneumologie FMH, Kantonsspital, St. Gallen, für die kritische Durchsicht des Manuskripts.

Korrespondenz:

Dr. med. Silvano Vella
Zentrum für Schlafmedizin
Lindenhofspital
CH-3010 Bern
silvano.vella@hin.ch

Empfohlene Literatur

- ATS Board of Directors: standards and indications for cardiopulmonary sleep studies in children. *Am J Respir Crit Care Med.* 1996;153:866–78.
 - Kuhle S, Urschitz MS, Eitner S, Poets CF. Interventions for obstructive sleep apnea in children: a systematic review. *Sleep Med Rev.* 2009; 13(2):123–31.
 - Kothare SV, Kaleyias J. Narcolepsy and other hypersomnias in children. *Curr Opin Pediatr.* 2008;20(6):666–75.
- Die vollständige Liste der nummerierten Referenzen findet sich im Internet unter www.medicalforum.ch.

Schlafstörungen bei Kindern, Teil 2: somatische Schlafstörungen / Troubles du sommeil chez l'enfant, deuxième partie: troubles du sommeil d'origine somatique

Weiterführende Literatur (Online-Version) / Références complémentaires (online version)

- 1 Archbold KH, Pituch KJ, Panahi P, Chervin RD. Symptoms of sleep disturbances among children at two general pediatric clinics. *J Pediatr.* 2002;140(1):97–102.
- 2 American Sleep Disorders Association. Thorpy MJ (Chairman): International Classification of Sleep Disorders ICSD): Diagnostic and coding manual. Diagnostic Classification Steering Committee, Rochester MN, 1990.
- 3 Vella S. Abklärungen von Schlafstörungen im Kindes- und Jugendalter und der Stellenwert der Polysomnographie. *Paediatrica.* 2003;14(3):49–54 (www.swiss-paediatrics.org/paediatrica/vol14/n3/schlaf-ge.html)
- 4 Gozal D, Capdevila OS, Kheirandish-Gozal L, Crabtree VM. APOE epsilon 4 allele, cognitive dysfunction, and obstructive sleep apnea in children. *Neurology.* 2007;69(3):243–9.
- 5 Waters KA, Mast BT, Vella S, de la Eva R, O'Brien LM, Bailey S, et al. Structural equation modeling of sleep apnea, inflammation, and metabolic dysfunction in children. *J Sleep Res.* 2007;16(4):388–95.
- 6 ATS Board of Directors: Standards and Indications for Cardiopulmonary Sleep Studies in Children. *Am J Respir Crit Care Med.* 1996;153:866–78.
- 7 O'Brien LM, Gozal D. Potential usefulness of noninvasive autonomic monitoring in recognition of arousals in normal healthy children. *J Clin Sleep Med.* 2007;3(1):41–7.
- 8 Kuhle S, Urschitz MS, Eitner S, Poets CF. Interventions for obstructive sleep apnea in children: A systematic review. *Sleep Med Rev.* 2009;13(2):123–31.
- 9 Vella S. Das Restless-Legs-Syndrom hat viele Gesichter. *Paediatrica.* 2007;18(4):25–8 (www.swiss-paediatrics.org/paediatrica/vol18/n4/pdf/25-28.pdf)
- 10 Simakajornboon N, Kheirandish-Gozal L, Gozal D. Diagnosis and management of restless legs syndrome in children. *Sleep Med Rev.* 2009;13(2):149–56.
- 11 Kothare SV, Kaleyias J. Narcolepsy and other hypersomnias in children. *Curr Opin Pediatr.* 2008;20(6):666–75.