

## BİR VAKA DOLAYISIYLA NARKOLEPSİ

Dr. Yalçın YILIKOĞLU (x)

Dr. Mehmet ÖZTOPÇULAR (xx)

Dr. Soner CANKARDEŞ (xxx)

### Giriş (Tanım ve tarihçe) :

Narkoleps ilk defa 1877 de Westphal tarafından tanımlanan bir sendromdur. (1) 1880 de Gelinau sendromun daha detaylı tanımını yaparak Narkolepsi adını vermiştir (1,2). Kesin sebebi bilinmeyen bu sendrom; kontrol edilmeyen tekrarlayıcı uyku nöbetleri, adalelerde ani ve geçici tonus kaybı, gülme ve ağlama gibi emosyonel reaksiyonlar esnasında adalelerdeki patolojik kuvvetsizlik hali, uyku ile uyanma arasındaki geçişte ortaya çıkan hareket-siz kalma atakları, ve bazen uykunun başlangıcında görülen görme ve işitme hallusinasyonları ile karakterizedir (1).

Etyoloji: Kesinlikle bilinmemektedir. Bazen kafa travmaları, sinir sistemi sifilizi, letarjik ensefalit, serebral tümör gibi sebepler sayılabilir (3,4,5). Ancak vakaların çoğunda semptomlar yukarıda sayılan sebeplerden herhangi birine bağlı olmadan başlamaktadır. Bazı yazarlar vakaları organik bir bozuk-

lukla ilişkili olup olmadıklarına göre semptomatik ve idyopatik olarak iki gruba ayırırlar (1). Narkolepsinin retiküler aktivasyon sistemindeki bir bozuklukla ilgili olabileceği ileri sürülmüş ve bu bölgedeki bir yetersizlikten bahsedilmiştir (4). Bazı vakalarda semptomların başlamasında psikolojik bozuklukların önemli bir rol oynadığı yazılmıştır. Kesin bilinmemekle beraber irsi bir faktörün de rol oynadığı görüşü kabul edilmektedir (4).

Yukarıda belirtilenler dışında mezo-diensefalik bölgenin herhangi bir sebebe bağlı lezyonu sonucu da narkolepsi görülebilmektedir. Ayrıca bazı zehirlenmeler bilhassa Co zehirlenmesi sonunda da narkolepsi görülebildiği bildirilmiştir (4).

Narkolepsi ile epilepsi arasında eskiden beri bir ilgi olduğu görüşü ileri

(x) Atatürk Üniversitesi Tıp Fakültesi Nöroloji Kliniği Uzmanı.

(xx) Aynı Klinik Profesörü.

(xxx) Aynı Klinik Asistanı.

sürülmüş, ve bu konu üzerinde çok sayıda araştırma yapılmıştır. Narkolepsiyi bir epilepsi varyantı olarak kabul edenler olduğu gibi tamamen ayrı bir antite olarak kabul edenler de vardır. (2,3). K. Wilson'a (3) göre narkolepsi organizma için normal olan bir durumun zamansız olarak ortaya çıkışı, epilepsi ise yeni ve patolojik bir halin ortaya çıkışıdır ve bu bakımdan ikisi farklıdır. Ancak uyku akselerinin bir epilepsi ekivalanı ile birlikte bulunduğu bu iki hastalık arasında bağlantı kurmak mümkün olabilir -3).

**Ensidans:** Narkolepsi nadir bir sendrom olup 1920 ye kadar literatürdeki vaka sayısı birkaç tanedir. Mayo Kiliniği raporlarına göre 1920 den sonra narkolepsili sayısında bir artma vardır. 8610 hastada bir narkolepsili olduğu yukardaki kliniğin raporlarından anlaşılmaktadır (1).

**Yaş ve Cinsiyet:** Narkolepsi semptomlarının başlangıcı genellikle orta yaşlarda olup 20-40 yaşlar arasındadır. Erkeklerde daha fazla görülmektedir. Kadın erkek oranı hakkında farklı yazarlar değişik rakamlar vermektedir. Bu oranı erkekler lehine 1,5,4. ve 6 kat fazla olarak belirten yazarlar vardır (1,5). Çocukluk yaşlarında nadir görülmektedir. Ailevi bir özellik olduğuna geçerlidir.

**Klinik Semptomlar:** Uyku arzusu vazgeçilmez bir şekildedir. Dinlenme ve bazı monoton hareketler sırasında kolayca görülür. Bununla beraber normal aktivite anında da uyku nöbeti çıkabilir. Öyleki hasta konuşma, yürüme, yazı yazma gibi herhangi bir uğraşı içindeyken bu fonksiyonlarda bir yavaşlama ve duralama görülür ve şahıs

uykuya dalar (3,6). Uyku aksesinin süresi değişik olup birkaç dakikadan birkaç saate kadardır. Nöbeti çok daha uzun süren vakalar da mevcut olup bunlara Hipolepsi adını verenler vardır (5). Günlük uyku aksesi sayısı değişik olup ortalama bir ile altı arasındadır. Hakiki narkolepsi nöbetleri 5 dakikadan 5 saate kadar sürmekte ve günde bir kaç kez olmaktadır. Narkolepsili hastalar uyku nöbetlerinde dışardan yapılan stimuluslarla uyandırılabilir, ancak bu çoğu kez hemen tekrar uykuya dalarlar. Nöbet anında bazen adale tonusunda azalma olmaktadır (3). Narkoleptik sendromu olan hastalardaki psikometrik çalışmalar, emosyonel bir çalışma zemini olduğu göstermiştir. Bu şahıslar kendilerine güç gelen, fakat karşılaşmaya mecbur hissettikleri bir hayat şeklinden kaçış isteği duyarlar (2). Sonuç olarak psikik ve emosyonel etkenlerin nöbetlerin görülmesinde önemli bir faktör olduğunda birçok yazar hemfikirdir. Rothfeldin bir vakasında tam şehvet anında, narkolepsi nöbeti gelirmiş. Bunun gibi sevinç, zevk, keder, kadınlarda adet sırası, hormonal bozukluklar nöbetlerde sıkışma nedeni olabilmektedir (2, 5). Bazı vakalarda nöbet anında sararma ağız kuruması, terleme, nabız değişiklikleri gibi vejetatif bulgular da görülmektedir (2). Bazı narkoleptiklerde de beklenmedik bir olay nöbetlerin sona ermesine neden olabilmektedir.

#### **Klinik Tablolar:**

**Narkoleptik Akseler:** Uyku arzusu önüne geçilmez bir şekildedir. Bazı hastalar hastalıklarına alışırlar. Aksesinin süresi değişik olmakla beraber genellikle kısadır. Arada bir uzun sü-

ren uyku periyotları görülebilir. Bazen tam derin uyku olmadan hafif dalgınlık halinde nöbet görülür. Böyle bir nöbeti yürüme anında geçiren bir hasta on dakikalık bir yolu bir saate yakın veya daha fazla bir sürede alır (1,3). Karşılıklı konuşma anında gelen bir nöbette hastanın konu ile ilgili olmayan şeyler söylediği konuşmanın gittikçe bozulduğu izlenebilir. Tam ve derin uyku ile başlamayan bu tür kısmi akselerin derin bir uyku ile devam etmesi görülebilir (3).

**Hipnagogik Hallusinasyonlar:** Hastalığın ileri devrelerinde hipnagogizm ve onirizm sıklıkla olabilir. Hipnagogik hallisinasyonlar genellikle aynı narkolepsillide aynı tipte görülür. Hallusinasyonlar görme, işitme, somestezik, veya vücudun yer değiştirmesi tarzındadır. Bazen çeşitli hallusinasyonlar birlikte bulunur. Hallusinasyonların içeriği çoğunlukla zengin olup bazen renkli görme hallusinasyonları şeklindedir (3). Tüm narkoleptiklerin üçte birinde hallusinasyonların görüldüğü bildirilmektedir (13).

**Kataleptik Ataklar:** Bazı nöbetlerde görülen bu form da adale tonusunda tam bir kayıpla beraber iradi hareketlerde bir azalma vardır. Şuur açık olup çevre ile ilgi tamdır. Kaybolan tonus kısa süre sonra tekrar eski haline döner. Emosyonlarla bu durumun provoke olabileceği bildirilmiştir. Bazen hoş, bazen nahoş bir uyarı, heyecan, katılarak gülme nöbeti, kentöz bir öksürük nöbeti hastayı katalepsiye götürebilir (3,4). Kataleptik ataklar parsiyel veya total olabilir. Total olarda tüm adaleler parsiyel olan formda da belirli bir vücut bölümünün adaleleri tutulmaktadır. Bu ikin-

ci şekilde daha çok alt ekstremitelerde, seyrek olarak ta baş ve boyun adaleleri tutulur. Alt ekstremitelerdeki tonus kaybı sonucu hasta dizlerinin tutmadığını söyleyerek yere yığılır. Keza baş ve boyun adalelerindeki ayı durum sonucu başın öne düşmesi, alt çenenin düşmesi seyrek olarak ta üst ekstremitelerdeki tonus kaybına bağlı olarak ellerin bir şeyi kavrayamaması, omuzların düşmesi gibi belirtileri görülebilir (3, 4,7,8).

**Uyku Paralizi:** Weir - Mitchel tarafından yazılmış olup narkolepsiye özel olmamakla beraber bu hastalıkta sık rastlanmaktadır (3). Vakaların 1/3 ünde uykuya dalış ve uyanışla aynı zamanda ekstremitelerde paralizi ortaya çıkar. Bu paralizi kısa süreli olup bir kaç saniyede düzelir (1).

**Bulgular:** Genel fizik ve nörolojik muayene normal sınırlar içindedir. Ancak vakaların 1/3 ünde orta ve ileri derecede şişmanlık mevcuttur.

**Laboratuvar Bulgular:** İdrar, kan ve BOS bulguları ve uyanırken çekilen EEG normaldir (1,3,9). Aynı anda kaydedilen EEG, EMG, göz hareketleri v.s. gibi laboratuvar incelemeleri sonucunda narkoleptik uykunun % 60-80 arasındaki bir oranda REM uykusu ile başladığı gösterilmiştir (3). Ayrıca Deménil (1) ve arkadaşlarına göre narkolepsinin katalepsiyle beraber olduğu vakaların büyük bir yüzdesinde uyku epizotları REM uykusu özellikleri ile başlamaktadır (1,2).

**Prognoz:** Narkolepsi kronik bir sendromdur. Hastalık pusellerle seyrederek. Yorgunluk ve diğer hastalıkların araya girmesiyle puseller artar.

Semptomlar tedaviyle düzeltilmezse şahsın hayatı boyunca devam eder (1,2,3).

**Tanı:** Şayet nöbet görülürse hasta bekleme odasında tanı konulabilir. Anamnezde önüne geçilemeyen uyku ataklarının geçici kas kuvvetsizliği ve atoniyle kombine oluşu o kadar karakteristiktir ki beraber görüldüklerinde tanı için yeterlidir (1,4).

**Ayırıcı Tanı:** Uyku aksesinin tanısı açık bellidir. Histerik narkolepsiyle ayırıcı tanısı kolaydır. Kataleplik tabloların vertebroz baziler yetmezlikten drops ataklardan, epileptik nöbetlerden ve myastenia gravisteki adali kuvvetsizlikten ayırılması gereklidir. Şuur durumu ve EEG bulguları tanıya yardımcıdır (1,3). Beyin tümörü, üremi serebral arteriyosklerozdan fizik muayene ve laboratuvar bulgularıyla kolayca ayrılır. Familial Periyodik paraliziye

benzerlik gösterirse de narkolepside paralizinin kısa süreli oluşu, uykunun bulunuşu, ve potasyum metabolizması bozukluğu olmayışıyla ayırıcı tanı yapılabilir (1). Klein-Levin - Crytohley (Hipersommi) sendromunda uyku devreleri çok daha uzun olup uykusundan uyanan hasta çok büyük iştahla aşırı miktarda yemek yer (Bulimia) ve tekrar uykuya dalar (1).

**Tedavi:** Uyku ataklarından korunmak için uyandırıcı (stimüle edici) ilaçlar kullanılır (1,2,3,4,6,10). Narkolepside en eski ilaç efedrindir. 1935 te amfetaminin efedrinden daha etkili olduğu gösterildi. Yoss ve Daly amfetamin yerinde metilfenidat önermişlerdir (1,3). Dozaj sahse ve tablonun ağırlığına göre değişmektedir. İlaçlara karşı alışkanlık mümkün olup dozun artırılması gerekebilir. Gece uykusunu bozmamak için ilacın sabah ve öğle vakitleri verilmesi uygun olmaktadır (2,4,6).

## VAKA TAKDİMİ:

H. D. 45 yaşında, kadın, evli ev kadını, Erzurumlu. 15.12.1977 de 20-906/20904 protokol no ile servisimize yatırılmış ve 21.1.1978 tarihinde taburcu edilmiştir.

**Şikayetleri:** Çok uyuma, ellerinde ayaklarında uyuşma, yemek yaparken, namaz kılarırken, iş yaparken bir halsizlik çöküyormuş ve hemen işi bırakıp uyuyormuş.

Genellikle günde 10-20 defa uyku nöbeti geliyormuş. Uyurken herhangi bir kimse tarafından uyandırılınca hemen uyanıyor ancak tekrar uykuya dalıyormuş. Uyku devreleri 10 dakikadan ya-

rum saate kadar sürermiş. Hasta uyku arzusunun çok şiddetli olduğunu belirtirken "Beni bıçakla kesseler bile kendimi uykudan alıkoyamayacağım" diyor.

**Hikayesi:** Uyku şikayetleri 25 yaşlarındayken başlamış. Başlangıçta nöbetleri sık değilmiş, Son on senede nöbetlerde giderek artma olmuş, Uyku-dan önce ileri derecede bir halsizlik oluyor ve külçe gibi yığılıyormuş.

**Öz ve Soy Geçmişi:** 10 sene önce spontan abortus ve küretaj geçirmiş. Travma tarif etmiyor 30 yıllık evli 4 erkek 3 kız çocuğu sağ ve sihatte. Kötü alışkanlığı yok, ailede nörolojik

ve psikiyatrik hastalığı olan kimse yok.

**Fizik Muayene:** Vital Bulgular: TA: 130/80 mmHg. Nabız 88/dak. Ateş 36,5 c.d. Sistemlerde fizik muayene ile patolojik bulgu saptanamadı. Nörolojik Muayene de objektif patolojik bulgu tesbit edilmedi.

**Laboratuvar Bulgular:** Sedim 22-49 mm. Hb: 12 gr. Bk: 6000, NPN: 18 % mg. AKŞ: 72 % mg. Na: 141 meq, K 4,9 m eq., CO<sub>2</sub> 27,6 lt/gm. Ca: 1, % 8 lg. SGOT: 20 Ü. SGPT: 24Ü. İdrar: Dansite 1016 Protid yok, Şeker: Yok, Mikroskopide 1-2 lokosit. 99/63175 protokol nolu iki yönlü direkt kranyografiler 17/77 protokol nolu Psikogram, EEG normal rapor edildi. Dahiliye ve Psikiyatri konsültasyonlarında patolojik bulgu tesit edilmedi.

Hastada 19.12.1977, 21.12.1977 tarihlerinde süresi yarım saat ile bir buçuk saat arasında değişen gündüz uykuları görüldü. Bu uykular hep öğleden önce (saat 9,30 ile 11.00) arasındaydı. Uyku nöbetlerinde göz hareketleri izlenemedi. Ancak uykuya dalış anında bariz bir hipotoni ve reflekslerde aboli hali tesbit edildi.

**Tartışma:** Vakamız Fakültemiz kurulduğunda bu yana geçen on senelik süre içinde saptanan tek vakadır. Servisimize bir yılda ortalama 800-900 civarında hastanın yatırılarak tedavi edildiği gözönüne alındığında hastalığın oldukça seyrek görüldüğü anlaşılmaktadır. Taradığımız literatürlerde de hastalığa çok seyrek rastlandığı ve ortalama 8610 hastada bir narkolepsili görüldüğü bildirilmektedir (1).

Yaş yönünden genellikle orta yaşlarda görüldüğü ve en sık görülme yaşının 20-40 yaşlar arası olduğu bildirilmektedir. (15). Vakamızda semptomların başlangıç yaşı 25 olduğundan literatüre uymaktadır.

Birçok yazarlar erkeklerde daha fazla görüldüğünde hemfikirdir (1,3,5). Bizim tek vakamız kadındır.

Klinik tablolar farklı yazarlar tarafından değişik formlar altında sınıflandırılmıştır. (1,3,5). Bizim vakamızda bu formlardan narkoleptik akseler şeklindeydi. Bazı kaynaklar narkoleptik akselerin ortaya çıkışında psikik faktörlerin önemine değinmektedir (2). Bizim vakamızda gerek psikogram gerekse psikiyatri konsültasyonu sonucunda psikiyatrik yönden patolojik bir durumun olmadığı anlaşılmıştır.

Günlük uyku aksesi konusunda yazarlar arasında tam bir uygunluk yoktur. Akse sayısını 1-6 arasında bildirenler olduğu gibi daha fazla olabileceğine işaret edenlerde vardır (1,3,5). Hastamız anamnezinde günlük uyku sayısının 10-20 arasında olduğunu bildirmiş ancak yattığı sürede bir günde üç uyku akzesi izlenmiştir.

Narkolepside genel fizik muayene ve nörolojik muayenenin normal olduğu bilinmektedir (1). Vakamızda fizik muayene ile herhangi bir patolojik bulgu saptanamamıştır. Bazı yazarlarında değindiği gibi vakamızda orta derecede bir obesite dikkatimizi çekmişti (1). Literatürlerde belirtildiği gibi laboratuvar incelemelerinde patolojik bulgu saptanamamıştır (1,2,3). uyku nöbeti esnasında EEG çekme olanağı bulamadığımız için akse sırasındaki EEG bulguları üzerine herhangi bir fikir ileri sürmeyeceğiz.

Anamnez ve hikayeden açık olarak narkolepsi tanısına vardığımız vak'ımızda laboratuvar bulgularının normal oluşu ve yattığı süre de tipik narkoleptik akselerasyonunda uyku nöbetlerinin izlenmesi bize ayırıcı tanı yönünden başka bir hastalık düşündürmedi.

Tedavi olarak hastaya gece uykusunu bozmamak için sabah ve öğle eşit

dozlarda metilfenidat (İstimil 10 mgr. tab.) verildi. Birkaç gün içinde şikâyetlerde belirgin düzelme kaydedilen hasta taburcu olurken doz artırılarak günde 30 mg. çıkarıldı.

35 gün sonra kontrol muayenesine gelen hasta uyku nöbetlerinin günde 1-3 arasına indiğini ve bu durumdan memnun olduğunu belirtti.

## ÖZET

Kuruluşundan bu yana, Fakültemiz Nöroloji Kliniğinde ilk olarak görülen bir narkolepsi vak'ası dolayısıyla

le bu konuda klasik bilgi verilmiş, vak'anın bulguları literatür ışığında tartışılmıştır,

## RESUME

### *NARCOLEPSIE, A PROPOS D'UN CAS*

A propos d'un cas de narcolepsie qu'on voit la premier fois dans la clinique de neurologie de notre faculte, depuis sa fondation, on a donne a ci

des renseignements classiques et on a discute les signes du cas, sous la lumiere des sources concernantes.

## KAYNAKLAR

- 1- Merritt, H. H., Nöroloji Beşinci Baskı, Sf. 737-739 Mars Mat. 1975 Ankara. Çeviren-Doğulu, S. Akpınar, Ş. Gökalp H.
- 2- Kolb, L. C., Modern Clinical Psychiatry 8. baskı sf. 251-253 W.B. Saunders Company 1973. Philadelphia-London-Toronto.
- 3- Passouant, P. Le sommeil et ses Troubles EMG Neurologie Volume 5 17025 page 9-13 18 rue Segulier 6°.

- 4- Chulte, W. Epilepsie und ihre radgebiete in Klinik und praxis. S.F. Lehmanns Verlag Munchen 1964 p. 198-200.
- 5- Aksel, İ.Ş. Psikiyatri ikinci baskı. İsmail Akgün Matbaası, 1959. S. 196-198.
- 6- Yakaçaklı, S. Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları. Narkolepsi -s. 534. Çıkaranlar: Sosyal, Ş. S. Gürson C. T. Neyzi. O Yeni gün Matbaası 1971.

- 7- Fanconi, G, Wallgren A. Lehrbuch der Pa d atr e. Schwabe, Und Co. Verlag Basel/Stuttgart 8 Auf 1967 p. 937.
- 8- Bodechtel, G. Differentiendiagnose Neurologischer Krankheitsbilder Thime Verlag Sututtgart 2 Auf 1963 P. 830.
- 9- Dumermuth, G. Elektroencephalographie im Kindevalter Georg thime Verlag Stuttgart 1965 p. 207.
- 10- Kloos, G. Psychiatrie und Neurologie, Verlag var Rudolp Müller Und Steinicke Munchen 1962 6 Auf p. 373.