

Webbinarium om riktlinje narkolepsi, frågor och svar

Finns det ingen med från Sveriges Narkolepsiförening i den nationella arbetsgruppen (NAG)?

Svar: NPO nervsystemets sjukdomar arbetar i huvudsak med Neuro som är Sveriges största patientförening för neurologiska sjukdomar. Pia Andersson, patientrepresentanten från Neuro Narkolepsi har deltagit och representerat samtliga patientföreningar och har under arbetets gång haft kontakt med förgående och nuvarande ordförande i Sveriges Narkolepsiförening för att stämma av deras synpunkter. Remissvar från Sveriges narkolepsiförening har inkommit och synpunkter därifrån har beaktats i den slutgiltiga versionen.

Enligt algoritmen kommer pitolisant in efter amfetamin, men enligt läkemedelsverket beviljas inte licens för amfetamin om inte natriumoxybat och pitolisant har provats och antingen inte gett tillräcklig effekt eller givit biverkningar. Har detta tagits med i upplägget av algoritmen eller hur ska vi tänka kring ordningen av behandlingsförsök?

Svar: Enligt riktlinjen kan mycket riktigt amfetamin prövas före pitolisant, men det är inte ett krav att ha provat centralstimulantia om patienten har en känd risk att utveckla beroende. Läkemedelsverket har inte inkommit med några synpunkter på detta i remiss-rundan. Vid förfrågan i auditoriet har ingen haft erfarenhet att få detta svar efter att riktlinjen gick ut på remiss.

Har man alltid den nämnda genupsättningen vid narkolepsi?

Svar: Nej. HLA-typen finns hos 95 % av patienter med kataplexier och 96 % av patienter med orexin-/hypokretinbrist. Det finns även andra genetiska varianter beskrivna, till exempel i Japan.

Finns det någon rekommendation kring medicinering i samband med graviditet?

Svar: Vetenskapligt stöd saknas för att rekommendera förskrivning av något preparat mot narkolepsi under graviditet eller vid amning. Grundregeln är att man bör undvika behandling under graviditet. För metylfenidat finns det dock relativt stor erfarenhet av användning under graviditet under indikationen ADHD. Förskrivning av metylfenidat kan således ske efter noggrant övervägande till gravida kvinnor med narkolepsi vid välfungerande behandling, eller vid amning hos friskt och fullgånget barn. Andra centralstimulantia bör inte användas under graviditet.

Vad gäller användande av till exempel natriumoxybat och pitolisant: finns det någon objektiv definition av "svåra kataplexier", "mycket svår dagsömnighet" med mera, poäng på skalor?

Svar: Nej. Vi har avsiktligt avstått från det då det inte finns några internationellt accepterade definitioner. Formuleringarna i riktlinjen gör att det finns möjlighet att göra en helhetsbedömning och inte fastna i poäng från en eller flera skalor.

Hur ofta bör kontroll av blodtryck och EKG utföras?

Svar: Det beror på vilket preparat man väljer, patientens ålder och eventuell samsjuklighet. För amfetamin ska det kontrolleras minst en gång per år, för övriga centralstimulantia vid behandlingsstart och i övrigt frikostigt.

Om en person inte har kataplexier hur skiljer man då symtomen från ADHD? Ibland är det ju inte så tydligt när man tar anamnes och det är ju många unga personer som har drabbats.

Svar: Vid narkolepsi typ 2 kan diagnostiken vara svår. Det ska finnas uttalad dagsömnighet med imperativa sömnattacker dagligen under > 3 månader samt Multipelt sömnlatenstest (MSLT) med minst 6 timmars sömn under föregående natt ska visa en medelinsomningstid på ≤ 8 minuter och minst 2 sleep onset REM-spisodes (SOREMP). En SOREMP (inom 15 minuter från insomnande) på en polysomnografi natten före kan ersätta den ena SOREMP under MSLT. Det är viktigt att MSLT utförs på korrekt sätt för att undvika feldiagnostik.

Hur anmäler man sig till Narkolepsiregistret?

Kontakta behandlande neurologmottagning så lägger de in dig i registret.

Vilken effekt har alkohol på modafinil? Ska de inte ta senare modafiniltabletter om de planerar att dricka lite vin eller öl?

Svar: Generellt rekommenderas försiktighet för bruk av alkohol vid narkolepsi då alkohol är tröttande och också har en försämrande effekt på sömnen. Modafinil metaboliseras via levern, varför man också bör vara försiktig. Diskutera med behandlande läkare vad som gäller specifikt för dig.

Vilka referenser har använts för behandlingsrekommendationer?

1. Bassetti CLA, Kallweit U, Vignatelli L, et al. European guideline and expert statements on the management of narcolepsy in adults and children. Eur J Neurol 2021;28(9):2815-2830. DOI: 10.1111/ene.14888.
2. Hallböök T, Szakacs A, Bialek F, Landtblom AM, Malmgren K. Narkolepsi - ovanlig sjukdom som fått ökad uppmärksamhet. Läkartidningen 2014;111:CZFX:1-4. (In Swedish).
3. Barateau L, Lopez R, Dauvilliers Y. Treatment Options for Narcolepsy. CNS drugs 2016;30(5):369-79. DOI: 10.1007/s40263-016-0337-4.
4. Perez-Carbonell L. Treatment of Excessive Daytime Sleepiness in Patients with Narcolepsy. Current treatment options in neurology 2019;21(11):57. DOI: 10.1007/s11940-019-0595-9.
5. Dauvilliers Y, Roth T, Guinta D, Alvarez-Horine S, Dynin E, Black J. Effect of sodium oxybate, modafinil, and their combination on disrupted nighttime sleep in narcolepsy. Sleep medicine 2017;40:53-57. DOI: 10.1016/j.sleep.2017.07.030.
6. Dauvilliers Y, Bassetti C, Lammers GJ, et al. Pitolisant versus placebo or modafinil in patients with narcolepsy: a double-blind, randomised trial. The Lancet Neurology 2013;12(11):1068-75. (Article). DOI: 10.1016/S1474-4422(13)70225-4.

7. Dauvilliers Y, Arnulf I, Szakacs Z, et al. Long-term use of pitolisant to treat patients with narcolepsy: Harmony III Study. *Sleep* 2019;42(11):1-11. DOI: 10.1093/sleep/zsz174.
8. Powell J, Piszczatoski C, Garland S. Solriamfetol for Excessive Sleepiness in Narcolepsy and Obstructive Sleep Apnea. *The Annals of pharmacotherapy* 2020;54(10):1016-1020. DOI: 10.1177/1060028020915537.
9. Barker EC, Flygare J, Paruthi S, Sharkey KM. Living with Narcolepsy: Current Management Strategies, Future Prospects, and Overlooked Real-Life Concerns. *Nat Sci Sleep* 2020;12:453-466. (In eng). DOI: 10.2147/NSS.S162762.
10. Szakacs Z, Dauvilliers Y, Mikhaylov V, et al. Safety and efficacy of pitolisant on cataplexy in patients with narcolepsy: a randomised, double-blind, placebo-controlled trial. *The Lancet Neurology* 2017;16(3):200-207. DOI: 10.1016/S1474-4422(16)30333-7.
11. Morse AM, Kelly-Pieper K, Kothare SV. Management of Excessive Daytime Sleepiness in Narcolepsy With Baclofen. *Pediatric neurology* 2019;93:39-42. (Article). DOI: 10.1016/j.pediatrneurol.2018.10.020.

Finns det något liknande den amerikanska varianten av Xyrem, Xywav i Sverige , dvs som innehåller lägre natrium halt ?

Svar: Nej, den är inte tillgänglig ännu.

Om vi hinner med andra frågor om narkolepsi än om de nya behandlingsriktlinjerna: Hur lång tid kan det dröja från vaccinering med Pandemrix till sjukdomsdebut? Finns det fler exempel på vaccinutlöst narkolepsi än genom Pandemrix?

Svar: Latensen varierar mellan olika individer. Patientförsäkringen har godkänt upp till 2 år.

Vad tycker ni om att försäkringskassan klassar narkolepsi som en icke allvarlig sjukdom?

Svar: Riktlinjen innehåller ett avsnitt kring sjukskrivning som kan vara ett stöd i försäkringsmedicinska aspekter.

Vad sägs det om att behandla om olika cannabis preparat? Används i USA.

Svar: Vi har i vårt material inte sett någon dokumentation kring cannabis och kan därför inte ge någon rekommendation.

Jag har en fråga om diagnostiken. Blivit allt vanligare med LP för orexin/hypokretin. Men om patienten har klassisk klinik och MSLT är det väl rimligt att avstå denna invasiva undersökning? Särskilt eftersom den inte utesluter typ 2.

Svar: Riktlinjen gäller behandling och vi har inte gjort någon genomgång avseende diagnostik. Utifrån diagnostiska kriterier rekommenderas att man mäter nivåerna av orexin/hypokretin som ett stöd i diagnostiken. Förhoppningen är att vi ska kunna erbjuda behandling för personer med kvarvarande orexin/hypokretin produktion för att förhindra ytterligare försämring av sjukdomen. Sjukdomsmodifierande behandlingar har hittills inte varit effektiva, men vi har god förhoppningar om att de ska bli tillgängliga i framtiden.