



# Guide med vanliga frågor för patienter

## Narkolepsi

# Narkolepsi

## Vilka är de främsta symtomen på narkolepsi?

Överdriven sömnhighet under dagtid förekommer hos alla som har narkolepsi, men detta symptom förekommer också ofta i samband med många andra sjukdomar och sömnstörningar. Patienter upplever ofta dagsömnhighet på tre olika sätt: en konstant nivå av sömnhighet, ihållande episoder av extrem och oundviklig sömnhighet samt korta ögonblick av sömn, s.k. mikrosömn och eventuella sömnattacker. För att en person som inte har narkolepsi ska uppleva en liknande effekt som denna typ av sömnhighet har, måste personen vara vaken i 48 timmar utan ens korta tupplurar och sedan försöka fungera som vanligt.

Kataplexi förekommer i de flesta fallen och är exklusiv för narkolepsi. Det handlar om anfall där man delvis eller helt förlorar styrkan eller spänningen i alla eller vissa muskler på båda sidorna, från huvudet och nacken ner till knäna som kan ge vika. Kataplexi kan uppvisa sig svagt genom en kort ansiktsryckning eller dramatiskt genom att hela kroppen kollapsar. Anfällen utlöses ofta av starka känslor, såsom humor, kärlek, glädje, överraskning, ilska, osv. Anfällen kan pågå från ett kort ögonblick upp till några minuter.

En störd nattsömn innebär oförmåga att kunna sova i mer än några timmar åt gången. Medan uppvaknanden från sömnen kan vara fullständiga (fullt medveten vakenhet och minne av att vara vaken), är de ofta partiella (utan medvetenhet eller minne av uppvaknande). Detta förhindrar en vilsam, tillräcklig och tillfredställande sömn då sömnen alltid är fragmentarisk.

## Vilka andra symtom ger narkolepsi?

Sömnparalys innebär en känsla av förlamning vid insomnande och uppvaknande. När detta händer kan man varken röra armar eller ben och man kan inte prata. Det kan också kännas som att man inte kan andas. Detta varar alltid en kort tid och har ingen efterföljande effekt.

Hallucinationer vid insomnande eller vid uppvaknande. Dessa livliga, realistiska och även skrämmande synhallucinationer förekommer vid insomnande eller uppvaknande från en dröm, men hjärnan upplever drömmarna som verkliga.

## Hur vanligt är narkolepsi?

Narkolepsi är en sällsynt sjukdom. Prevalensen av narkolepsi uppskattas vara mellan 12 och 54 patienter per 100 000 invånare.

## I vilken ålder får man narkolepsi?

Narkolepsi kan uppstå i vilken ålder som helst, med omfattande insjuknande vid 15 års ålder och en mindre andel som insjuknar vid 36 års ålder. Narkolepsi är en livslång neurologisk sjukdom som påverkar livsstilen.

## Vad är orsaken till narkolepsi?

Forskare har upptäckt att i de flesta fallen av narkolepsi med kataplexi saknas två kemiska substanser som kallas hypokretiner (orexiner) i hjärnan. Dessa neurotransmittorer är involverade i regleringen av sömn- och vakenhetscykeln, men även i andra kroppsfunktioner (t.ex. blodtryck och ämnesomsättning). Ytterligare studier har visat att största delen av de hypokretinproducerande cellerna som ligger i hypotalamus i hjärnan har förstörts hos personer som utvecklar narkolepsi med kataplexi. Orsaken till utveckling av narkolepsi utan kataplexi undersöks fortfarande.

## Är kataplexi farligt?

Mild kataplexi, som ofta kan upplevas som pinsamt, är inte farligt. Däremot kan svår kataplexi som orsakar att kroppen plötsligt och progressivt kollapsar, orsaka skador. Det är bra att för nära anhöriga och vänner berätta på förhand vad som kan hända och hur de kan hjälpa. De ska alltid kontrollera personens säkerhet och välbefinnande, genast låta på eventuella onaturligt böjda armar och ben eller kroppspositioner, säkerställa en fullständig avslappning och sedan låta personen återhämta sig i några minuter. Observera att vitala tecken och medvetandet alltid bevaras. Givetvis ska eventuella livshotande situationer undvikas om inte kataplexin är helt under kontroll.

## Varför fattas hypokretin hos patienter med narkolepsi?

Färskaste studier visar att cellerna som innehåller hypokretin saknas i hjärnan hos patienter med narkolepsi. Den troligaste förklaringen kan vara att cellerna har förstörts av en autoimmun attack.

## Vad är en autoimmun sjukdom?

En autoimmun sjukdom är en sjukdom där immunsystemet angriper den egna kroppen istället för att angripa infektioner som kommer utifrån.

## Vilka är de långvariga problemen med narkolepsi?

Konsekvenserna av narkolepsi kan vara många och långtgående. Kataplexi kan störa fysiska aktiviteter och ansträngningar för att undvika visa känslor kan leda till socialt tillbakadragande. Att det uppstår sömnnattacker och kataplexi offentligt kan kännas pinsamt och kan orsaka svårigheter med skola, yrkesmässigt och socialt.

Oförmåga att arbeta och/eller köra bil kan leda till förlust av självständighet, ekonomiska svårigheter och olika andra problem. I sådana här situationer kan personen lätt förlora kontakten med andra och bli deprimerad.

## Jag har narkolepsi. Får jag köra bil?

Du ska undvika att köra bil om inte kataplexin är helt under kontroll. Tala med din läkare om detta och kontrollera vad som gäller i ditt land med tanke på lagen.

## Finns det risker för att mitt barn får narkolepsi?

I de flesta fallen av narkolepsi har ingen annan familjemedlem insjuknat i narkolepsi och risken är mycket liten. Om du har narkolepsi-kataplexi är risken endast 1–2 % för ditt barn att utveckla narkolepsi-kataplexi.

## Kan jag bli botad?

I nuläget går det inte att bota narkolepsi och det finns inte heller något sätt att ersätta hypokretinet som fattas. Det finns behandling för narkolepsi och den syftar till att lindra svårighetsgraden och frekvensen av symtomen.

## Vad är Xyrem®?

Xyrem® (natriumoxibat) oral lösning är ett läkemedel som används för att behandla narkolepsi med kataplexi hos vuxna, ungdomar och barn från 7 år. Xyrem® har påvisats vara effektivt på alla huvudsymtom på denna sjukdom, dvs. att hålla kataplexiattacker under kontroll, att minska överdriven sömnhet under dagtid och att förbättra sömnkvaliteten. Xyrem® godkändes i Europa år 2005. Xyrem® har varit tillgängligt i USA sedan år 2002.

## Får jag dricka alkohol medan jag tar Xyrem®?

Nej, du får inte dricka alkohol medan du tar Xyrem®. Xyrem®s effekter kan förstärkas och du kan uppleva nedsatt andning (andningsdepression) som kan vara dödlig. Du kan också uppleva nedsatt tankeförmåga eller förvirring.

## Får jag dricka läskedryck när jag tar Xyrem®?

Ja, du får dricka läskedryck om du är säker på att den inte innehåller alkohol och om du ser till att det går minst två timmar innan du tar Xyrem® efter att du druckit läskedrycken.

## Vilka allvarliga biverkningar har Xyrem®?

### Andningsbesvär (andningsdepression)

Xyrem® kan påverka din andning. Om du har några andnings- eller lungproblem bör du informera din läkare innan du tar Xyrem®. Om du är överviktig har du också ökad risk för andningsdepression. Du bör inte dricka alkohol eftersom detta också kan öka risken för andningsdepression.

sion. Andningsdepression kan vara allvarlig och även dödlig.

### Depression och självmordstankar

Om du känner dig deprimerad, har självmordstankar, mordtankar och blir aggressivare när du tar Xyrem® ska du genast berätta detta för din läkare. Du ska också meddela din läkare om du tidigare har lidit av något av följande tillstånd: depressiv sjukdom, självmordsförsök, bipolär sjukdom, ångest, psykos, affektiva störningar och onormala tankar.

### Sänkt medvetandegrad

Eftersom Xyrem® verkar direkt på hjärnan orsakar det dåsighet och kan sänka din medvetandegrad.

Detta kan leda till koma och kan vara dödligt. Det är viktigt att du inte dricker alkohol medan du tar Xyrem®. Du bör inte ta några andra läkemedel som orsakar dåsighet. Du bör inte heller köra bil eller använda maskiner under minst 6 timmar efter att du tagit Xyrem®.

### Epileptiska anfall

Xyrem® kan orsaka epileptiska anfall. Innan du tar Xyrem® bör du tala om för din läkare om du har haft epileptiska anfall tidigare.

### Beroende/missbruk/felanvändning

Den aktiva substansen i Xyrem® är gamma-natriumoxibat (GHB). GHB är en substans som har missbrukats och felanvänts. Din läkare kommer därför att specifikt fråga dig om du har missbrukat läkemedel tidigare. Missbruk och felanvändning av Xyrem® är farligt och kan leda till döden.

Dessa är inte alla Xyrem®s biverkningar. Tala med din läkare för medicinsk rådgivning om biverkningar.

## Kan Xyrem® missbrukas? Är det beroendeframkallande?

Xyrem® innehåller natriumoxibat som också har det kemiska namnet gammahydroxybutyrat (GHB). GHB är en naturligt förekommande substans i det centrala nervsystemet. Tyvärr så

är GHB också en kemikalie som är känd för att missbrukas. Missbruk av GHB eller Xyrem® kan orsaka allvarliga medicinska problem, inklusive andningssvårigheter, anfall (konvulsioner), medvetslöshet, koma och dödsfall samt kan det också leda till beroende, längtan efter läkemedlet och allvarliga abstinenssymtom (efter olaglig användning vid frekventa upprepade doser som överstiger det terapeutiska dosintervallet). Xyrem®, en godkänd farmaceutisk produkt, ska inte likställas med olaglig GHB som köpts från någon annan källa. Icke-godkända eller olagliga former av GHB är medel vars renhet, styrka och toxicitet kan vara helt okända. Styrkan och renheten av Xyrem® är starkt kontrollerad och reglerad för att säkerställa att du får en korrekt och överensstämmande dos som fastställs av din läkare för rätt användning.

## Kommer min dosering att ändras?

Det kan ta tid att hitta den dos som fungerar bäst för dig, kanske upp till flera veckor. Under den tiden kan din läkare gradvis höja eller minska din dos, baserat på ditt svar på behandlingen.

Under denna tid, meddela din läkare om eventuella betydande förändringar i kroppsvikt och om du upplever några andningsproblem eller om du känner dig deprimerad.

Justera eller ändra aldrig din Xyrem®-dos utan att rådfråga din läkare!

## Varför måste jag vara till sängs, färdig för läggdags, innan jag tar Xyrem®?

Xyrem® framkallar snabbt sömn. Därför är det bäst att som en säkerhetsåtgärd ligga ned i sängen när dess effekter börjar.

## Kan jag använda Xyrem® korrekt?

Ja, så länge du följer läkarens anvisningar och informationen som finns i bipacksedeln i varje

förpackning med Xyrem® samt informationen i ”Hur du använder Xyrem®”- broschyren som du får med denna guide med vanliga frågor.

## Varför finns det två olika mätskalor på Xyrem®-sprutan?

Xyrem-sprutan har två olika mätskalor, en skala är eventuellt mer till hjälp för dig än den andra, beroende på vilken dos din läkare har ordinerat. Genom att titta på skalorna ser du vilken som har en exakt markering för din dos. Det är därför viktigt att du enbart använder sprutan som medföljer i förpackningen när du förbereder doser av Xyrem®.

## Varför behöver jag ta den andra dosen på natten?

Den aktiva substansen i Xyrem® är kortverkande och de gynnsamma effekterna som en dos av Xyrem® ger verkar inte hela natten. Därför måste du ta en andra dos av Xyrem® 2,5–4 timmar efter den första dosen så att den önskade terapeutiska effekten uppnås.

## Hur kommer jag att vakna för att ta den andra dosen av Xyrem®?

Du ska ställa in en väckarklocka för att väcka dig själv 2,5–4 timmar efter att du tagit den första dosen. Det är inte ovanligt att vakna innan väckarklockan ringer. Om du vaknar innan väckarklockan ringer och det har gått minst 2,5 timmar efter den första dosen, ta den andra dosen, stäng av väckarklockan och somna om. För ytterligare information se bipacksedeln.

För barn som sover längre än 8 timmar per natt, kan natriumoxibat ges efter läggdags då barnet är i sängen, delat i två lika stora doser med 2,5–4 timmar mellan doserna.

## Vaknar jag i en akut eller nödsituation efter intag av Xyrem®?

I detta avseende skiljer sig Xyrem® inte från något annat sömnläkemedel som du kan ta och din förmåga att vakna upp kan bero på följande: hur snart uppstår den akuta situationen efter att du tagit Xyrem®, storleken på Xyrem®-dosen som tas, vilken typ av akut situation det handlar om och ditt individuella svar på Xyrem®.

## Vad gör jag om jag glömmet att ta Xyrem®?

Om du glömmet att ta den första dosen innan du går till sängs, ska du ta den så snart du kommer ihåg den då på natten och sedan fortsätta som förut (ta den andra dosen med samma tidsintervall på 2,5–4 timmar som vanligt). Ta dock inte den andra dosen om du behöver stiga upp mindre än 7 timmar efter intag av den första dosen. Om du missar den andra dosen, hoppa över den dosen och ta inte Xyrem® igen förrän nästa natt. Ta inte dubbla doser för att kompensera glömd dos.

## Vad ska jag göra om jag i misstag tar en större mängd än vad som ordinerats?

Att ta för mycket Xyrem® kan orsaka symptom såsom agitation, förvirring, försämrad rörlighet, försämrad andning, suddig syn, överdriven svettning, huvudvärk, kräkningar och sänkt medvetandegrad vilket kan leda till koma och epileptiska anfall. Om du tar eller råkar få i dig mer Xyrem® än vad du blivit tillsagd att ta, ska du genast söka akut läkarhjälp. Det underlättar för sjukvårdspersonalen att ta hand om dina symptom om du tar med dig den märkta läkemedelsflaskan, även om den är tom.

## Är Xyrem® säkert att använda tillsammans med andra läkemedel?

Som med alla andra läkemedel är det väldigt viktigt att du berättar för din läkare om andra läkemedel som du tar, inklusive icke-receptbelagda läkemedel. Xyrem® bör inte användas i kombination med läkemedel som orsakar dåsighet eller med läkemedel såsom narkotiska smärtstillande medel som kan orsaka dämpning av det centrala nervsystemet. Tala om för din läkare om du tar läkemedel som ökar aktiviteten i det centrala nervsystemet, antidepressiva läkemedel, eller läkemedel som omsättes på liknande sätt i kroppen, såsom valproat, topiramet, fenytoin eller etosuximid.

Be sjukvårdspersonal om ett Xyrem® Patientkort som du kan bära med dig för att påminna dig om hur Xyrem® ska användas. Visa detta kort för alla läkare som behandlar dig så att de vet att du tar Xyrem®, särskilt om de skriver ut läkemedel till dig.

## Hur smakar Xyrem®? Kan jag blanda det med andra vätskor än vatten?

Eftersom Xyrem® innehåller natrium har den en salt smak. Xyrem® ska blandas med vatten enligt anvisningarna i bipacksedeln. Att använda kallt kranvatten i stället för varmt vatten kan minimera den salta smaken. Xyrem® ska inte blandas med andra vätskor, såsom läskedrycker eller fruktjuice, eftersom blandning av Xyrem® med någon annan dryck kan förändra läkemedlets kemiska egenskaper, vilket i sin tur kan påverka hur det fungerar.

## Får jag använda Xyrem® om jag är gravid eller ammar?

Det finns inga adekvata data från användningen av Xyrem® under graviditet. Xyrem® rekommenderas därför inte under graviditet. Xyrem® utsöndras i bröstmjolk, så du får inte amma när du använder Xyrem®. Berätta för din läkare om du är gravid eller om du planerar graviditet.

## Hur snabbt ser jag någon förändring i mina symtom?

De flesta patienter kan förvänta sig vissa förbättringar under de första veckorna av Xyrem®-behandlingen. Det kan dock ta upp till flera veckor efter att du börjat använda Xyrem® för att hitta den dos som är bäst för dig. Under denna tid bör du diskutera ditt svar på behandlingen med din läkare för att försäkra dig om att du och din läkare arbetar tillsammans för att hitta den optimala dosen.

## Kan jag ta Xyrem® tillsammans med mat?

Mat minskar mängden Xyrem® som din kropp tar upp och saktar ner upptaget avsevärt, så du bör vänta flera timmar efter att du har ätit innan du tar din första dos. Det är också bäst att äta kvällsmål vid en regelbunden tidpunkt 2–3 timmar innan du tar den första nattliga Xyrem®-dosen för att säkerställa enhetlig effekt av läkemedlet.

## Hur länge behöver jag ta Xyrem®?

Även om Xyrem® tas för att behandla dina sjukdomssymtom är det inte ett botemedel och du ska fortsätta att ta Xyrem® så länge din läkare bedömer att det är nödvändigt. Om du tror att du inte behöver det längre eller om du vill sluta ta Xyrem® av någon annan anledning, var noga med att diskutera detta med din läkare först.

## Finns det några försiktighetsåtgärder som jag behöver vidta då jag använder Xyrem®?

- Du ska inte dricka alkohol eller använda läkemedel som orsakar sömnhighet när du använder Xyrem®.
- Kör inte bil, använd inte tunga maskiner och utför ingen aktivitet som är farlig eller som kräver att du är mentalt alert, under minst sex timmar efter att du tagit Xyrem®.
- Från det att du börjar ta Xyrem® tills du vet om det gör dig sömning dagen efter, ska du vara extremt försiktig när du kör bil, använder tunga maskiner eller gör något annat som kan vara farligt eller kräver din fulla mentala uppmärksamhet.
- Innan du börjar använda Xyrem® berätta för din läkare om du är gravid, ammar eller planerar graviditet.
- Förvara Xyrem® på en säker plats utom syn- och räckhåll för barn.

## Finns det några påföljder vid missbruk av Xyrem®?

Innehav eller användning av detta läkemedel av någon som inte ordinerats det av en sömnspecialist kan leda till straffrättsliga ingripanden. Därför ska du aldrig ge det till någon annan, även om de har samma symtom som du.

## Hur ofta ska jag träffa min läkare?

Du bör träffa din läkare så ofta som läkaren tycker att det behövs.

## Kommer Xyrem® att ha mindre effekt ju längre tid jag tar det?

Vissa mediciner förlorar sin fördel efter att de har tagits under lång tid. Långsiktiga kliniska prövningar (behandlingsperiod upp till 44 månader) med Xyrem® visade inte en minskning av effekten.

## Vad händer om jag plötsligt slutar ta Xyrem®?

Vissa läkemedel kan ha beroendeframkallande egenskaper eller orsaka psykologiskt eller fysiskt beroende. När patienter slutar att ta sina läkemedel kan de uppleva abstinenssymtom, särskilt om de tas på annat sätt än ordinerat. Vid abrupt avbrytande av Xyrem® kan kataplexiattackerna eventuellt komma tillbaka och i sällsynta fall kan det uppstå sömnlöshet, huvudvärk, ångest, yrsel, sömnproblem, sömnhet, hallucinationer och onormala tankar.

## Att ta Xyrem® verkar komplicerat och begränsande. Vad krävs av mig?

Xyrem® är ett kontrollerat ämne och kraven liknar andra kontrollerade substanser som du kanske känner till, såsom sömnhjälpmiddel eller stimulantia.

## Dessa enkla krav bidrar till att säkerställa en säker och ansvarsfull användning av Xyrem®:

- Dela inte Xyrem® med någon.
- Använd endast den dos som din läkare skrivit ut till dig. Om du anser att dosen behöver ändras, kontakta din läkare.
- Ta inte Xyrem® om du är yngre än 7 år.
- Förvara alltid Xyrem® och dess spruta i originalförpackningen på en säker plats.
- Var noga med att vänta minst 2 timmar efter en måltid innan du tar Xyrem®.
- Förvara alltid Xyrem® och dess spruta i originalförpackningen på en säker plats.
- Förvara Xyrem® utom syn- och räckhåll för barn
- Tala omedelbart om för din läkare om du upplever ovanliga symptom som till exempel konstiga tankar, inklusive tankar på att skada andra, medan du tar Xyrem®.
- Lämna tillbaka oanvänt läkemedel till ditt apotek.