

Sömnstörningar

Sömnstörningar hos Sanfilippo patienter; en studie i Italien.

Introduktion: Förekomsten av sömnproblem hos mps-patienter, enligt Bax och Colvile, är så hög som 71% och når värden av 86-87% hos mps III.

I studien av Bax och Colvile studerades 62 Sanfilippo patienter genom att föräldrar fick fylla i frågeformulär, man såg då att det var vanligt med:

nattliga uppvaknanden, svårigheter att komma till ro, minskad varaktighet av nattsömnen. Ibland var barnen vakna hela natten, eller hade bisarra beteenden som att skratta eller sjunga hela natten.

Tidigare har man fokuserat på beteendet under natten och sömnvanor, men under kliniska observationer har man sett att Sanfilippo patienter visar förändrat sömn/vakenhets mönster, vilket gör det viktigt att utvärdera en 24-timmars sömnprofil. Detta är bakgrunden till att vi ville genomföra en studie som den här; med förlängd polygrafisk inspelning gjord med bärbar EEG utrustning.

Faktum är att en noggrann klinisk definition av sömnproblemen skulle kunna vara användbart för att kunna ge rätt behandling.

Syfte: Mycket sömnstörningar rapporteras hos Sanfilippo patienter, men har aldrig tidigare riktigt blivit utrett genom en förlängd, objektiv, och instrumentell uppskattning. Detta arbete är baserat på sömnens varaktighet och struktur hos Sanfilippo patienter.

Design: Karaktären av sömn/vakenhet cykeln hos sex sanfilippo typ A patienter och sex kontrollpatienter utvärderades genom sömndagböcker, 48 timmars EEG och polygrafisk inspelning.

Resultat: Fyra av sex Sanfilippo patienter, de äldsta, visade i studien, ett extremt oregelbundet sömnmönster, med många sömnperioder med olika varaktighet, oregelbundet fördelat under 24 timmar. De två yngre patienterna uppvisade flera nattliga uppvaknanden.

Slutsats: Resultaten visar att sömnstörningar hos Sanfilippo patienter består av ett oregelbundet sömn/vakenhets mönster, vilket då det börjar först kan verka som insomningsproblem, eller svårigheter att bibehålla sömnen. Resultaten kan förklara varför många patienter inte svarar på konventionell sömnmedicin som benzo-diazepiner och neuroleptika.

Diskussion: I vår studiegrupp av Sanfilippo patienter, klassas sömnstörningarna mer som oregelbundet sömn/vakenhets mönster än som sömnlöshet. Att kunna klassificera sömnstörningarna som oregelbundet sömn/vakenhets mönster förklarar varför vanliga sömnmediciner har så dålig effekt hos Sanfilippo patienter, det har de även hos andra patienter med ett oregelbundet sömn/vakenhetsmönster. Man kan då försöka med andra behandlingar som har som mål att resynkronisera (återsamordna) sömnen. Många tidigare författare har redan föreslagit detta. Antingen endast beteendeterapi, beteendeterapi och ljusterapi kombinerat, eller melatoninbehandling.

Minskad totalsömn och oregelbundet sömn/vakenhetsmönster har nyligen rapporterats hos andra fall med svår mental retardation.

Vår hypotes behöver bekräftas i en studie med ett större antal patienter av olika åldrar.

Melatonin

Barbara Wedehase, MSW, CGC

Joseph Muenzer, MD, PhD

Melatonin has been successfully used in improving the sleep of individuals with MPS and related diseases. Melatonin is a hormone secreted by the pineal gland. Melatonin secretion is inhibited by environmental light and stimulated by darkness. Secretion of melatonin at night is highest in children and decreases with age. Melatonin use has been suggested for easing insomnia and combating jet lag. Although melatonin is not approved by the FDA as a drug product, it has been classified as an orphan drug since November, 1993 for the treatment of circadian rhythm sleep disorders in blind people with no light perception.

Children with an MPS disorder may experience difficulty getting to sleep, frequent waking or a combination of both. Melatonin has been used with success by increasing the blocks of sleep, but it's important to be aware that melatonin will not lead to normal sleep.

A week prior to beginning melatonin, keep a sleep diary noting the time the child falls asleep, how long he/she sleeps, and periods of waking. Continuing the diary after initiation of melatonin provides assessment of potential benefits.

Melatonin is available in the following forms, tablet, capsule, liquid, lozenges (dissolves in the mouth), and sublingual tablets (dissolves under the tongue). The suggested dose of melatonin is 1mg - 10mg, and it's recommended that the lowest dose be initially given. For optimal benefit, develop a bedtime routine that is followed every night and give the melatonin at the same time every night. Avoid use of lights in the bedroom, keeping the room as dark as possible.

Melatonin may cease to work if a change is made in the time it is administered. Most studies with melatonin do not report any adverse effects. Past studies have included blind and mentally retarded children, children with school phobia and children with multiple disabilities. A letter in *Lancet* * reported six children with multiple neurological deficits, including seizures, who had chronic sleep complaints. Treatment with 5mg of melatonin improved total sleep time and sleep continuity, although four of the children had increased seizure activity. The seizure activity returned to the previous level after the melatonin was stopped.

There is no regulation of melatonin manufacturers and preparations by the FDA. Many companies make melatonin, but we recommend using a reputable manufacturer that makes multiple nutritional supplements. A pharmacist can recommend a specific brand. If one product is ineffective after a 1-2 week trial, we suggest trying another manufacturer since each preparation may be different.

Sheldon, Stephen, "Proconvulsant effects of oral melatonin in neurologically disabled children", *Lancet* 1998; 351; 1254.

This fact sheet is not intended to replace medical advice or care. The contents of and opinions expressed in the fact sheet do not necessarily reflect the views of the National MPS Society or its membership

Denna text är fritt översatt och mycket förkortad från det engelska nyhetsbrevet våren 2004 av Veronica Hübinette, om intresse finns går det bra att få en kopia av hela studien.