

Prof. Dr. med. Olaf Kraus de Camargo

Behandlung von Schlafstörungen bei Menschen mit schwersten Behinderungen

Einleitung

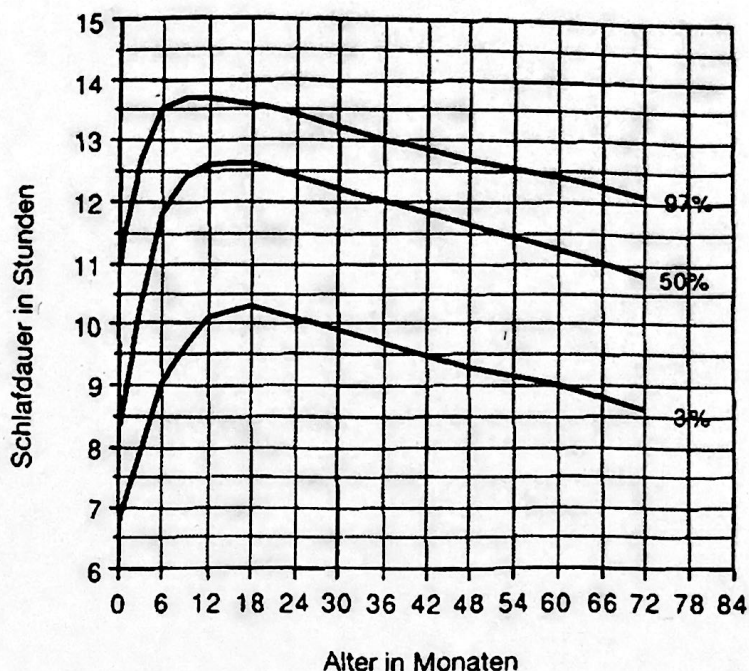
Wir assoziieren Schlaf stets mit Müdigkeit und verstehen ihn somit auch als Folge der Ermüdung. Auch wissen wir, dass uns Schlafmangel nicht gut tut. Wir sind nach einer durchwachten Nacht müde, gereizt und weniger konzentriert. Aus diesen Alltagsbeobachtungen ist es auch für Laien einsichtig und plausibel, dass der Schlaf eine wesentliche Bedeutung für das Wohlbefinden und die Gesundheit eines Menschen hat. Dementsprechend stellen Störungen des Schlafs, vor allem wenn sie dauerhaft auftreten, eine erhebliche Bedrohung der Gesundheit dar. Wenn mit der Schlafstörung eine aktive Betreuung durch Eltern, Partner oder Pflegepersonal verbunden ist, um der schlaflosen Person wieder ein Einschlafen zu ermöglichen, dann bedeutet dies meist, dass diese Personen selbst in ihrem Schlaf eingeschränkt werden und langfristig dadurch gesundheitlich leiden können.

Im Folgenden sollen die Besonderheiten der Schlafstörungen bei Menschen mit schwersten Behinderungen betrachtet und Lösungsansätze vorgestellt werden. Die verschiedenen neurophysiologischen Untersuchungs- und Diagnosemöglichkeiten werden an dieser Stelle nicht vorgestellt, da sie Thema eines anderen Beitrags sind. Die hier zusammengefassten Informationen stammen aus verschiedenen Literaturquellen, die im Laufe des Textes und am Ende aufgeführt sind. Besonders zu erwähnen ist jedoch das Buch „*Sleep Disturbance in Children and Adolescents with Disorders of Development: its Significance and Management*“ von GREGORY STORES und LUCI WIGGS (2001, Mac Keith Press)

Allgemeine Bemerkungen zum Schlaf und zu Schlafstörungen

Bevor wir uns mit den Schlafstörungen beschäftigen, zunächst einige Grundlagen zum normalen Schlafverhalten und welche Faktoren dieses Verhalten beeinflussen:

Bei Erwachsenen wie bei Kindern ist das Schlafbedürfnis bzw. die durchschnittliche Schlafdauer sehr variabel, wie folgende Grafik illustriert:



Aus: Remo Largo: Kinderjahre

Kinder zeigen neben der erheblichen individuellen Variabilität auch eine Veränderung des Schlafverhaltens mit zunehmendem Alter. Dabei nimmt die Gesamtschlafdauer ab und die Häufigkeit des Tagesschlafs (Mittagstunde) wird geringer. Von zunächst vier bis fünf Mal täglich bei Neugeborenen halten Kinder im Alter von einem Jahr meist nur noch ein Mal am Tag ein Nickerchen. Dies tun sie meist bis zum Alter von drei bis fünf Jahren. Auch hier gibt es also erhebliche Altersunterschiede, was z. B. im Rahmen einer Ganztagesbetreuung im Kindergartenalter zu Problemen führen kann, wenn von der Einrichtung erwartet wird, dass alle Kinder zu einer bestimmten Zeit am Nachmittag schlafen sollen, in der Gruppe aber Kinder sind, die schon keinen Tagesschlaf mehr benötigen!

Der Wechsel der Schlafzeiten vom Tag auf die Nacht erfolgt schrittweise und ist von verschiedenen inneren und äußeren Faktoren, so genannten Zeitgebern, abhängig, die die innere Uhr des Kindes beeinflussen. Diese befindet sich im suprachiasmatischen Nucleus des Hypothalamus. Diese innere Uhr steuert auch andere biologische Rhythmen wie die Körpertemperatur und die Hormonproduktion (Kortisol). Der wohl bedeutendste äußere Zeitgeber ist das Sonnenlicht, aber so genannte soziale Hinweise, wie die Uhrzeit der Mahlzeiten, bestimmter gesellschaftlicher Aktivitäten oder auch die Lufttemperatur oder der Umgebungslärm, sind wichtige

äußere Zeitgeber. Innere Zeitgeber wie Hunger oder die Körpertemperatur haben ebenfalls Einfluss auf die Rhythmen des Organismus.

In Zusammenhang mit dem Einfluss des Sonnenlichts hat das körpereigene Melatonin eine wesentliche Bedeutung. Diese Substanz wird bei Abwesenheit von Licht durch die Pinealis (Zirbeldrüse) im Gehirn produziert und wirkt direkt auf die innere Uhr. Bei Licht wiederum erfolgt eine Unterdrückung der Produktion dieses Hormons.

Im Laufe des Tages ergeben sich somit Zeiten vermehrter bzw. verringerter Müdigkeit. Die größte Tendenz einzuschlafen besteht in den frühen Morgenstunden (Melatoninspiegel am höchsten) und am frühen Nachmittag. Die größte Wachheit beobachtet man in den frühen Abendstunden (Melatoninspiegel am niedrigsten). Gerade zu dieser Zeit sind Kinder oft auch besonders „aufgedreht“. In der englischen Literatur wird von dieser Zeit auch von der „forbidden zone“ gesprochen, als der verbotenen Zone, da es um diese Zeit ziemlich aussichtslos ist, dass jemand einschläft, wenn man es auch mit noch soviel Nachdruck fordert.

Die zirkadianen Rhythmen variieren ebenfalls ganz erheblich von Person zu Person und oft zeigt sich schon im Kindesalter, wer eine „Nachteule“ ist und wer ein Frühaufsteher. Im Laufe der Entwicklung weisen Jugendliche noch eine weitere Besonderheit auf. Bei ihnen verschiebt sich die Schlafphase aufgrund physiologischer Veränderungen (und nicht nur wegen eines aktiveren sozialen (Nacht-)Lebens, wie Eltern oft vermuten) mit dem Ergebnis, dass sie erst spät müde werden und gerne länger schlafen. Durch die alltäglichen Verpflichtungen wie Schule oder Ausbildung müssen sie jedoch meist weiterhin relativ früh aufstehen und sind dann tagsüber häufig müde. Dieses über die Woche angesammelte Schlafdefizit wird dann oft an den Wochenenden, z.T. zum Leidwesen der Eltern, aufgeholt.

Schlafstörungen

Bei Schlafstörungen findet man bestimmte Störungsbilder häufiger in bestimmten Altersgruppen, wenn auch eine strikte Zuordnung nicht zu empfehlen ist. Häufig findet man auch Mischbilder unterschiedlicher Probleme. Eine Auflistung der häufigsten altersbezogenen Faktoren, die zu Schlafstörungen führen können, ist in der folgenden Tabelle dargestellt:

Säuglingsalter	„Drei-Monats-Koliken“ Kuhmilchintoleranz Mittelohrentzündungen Häufige nächtliche Mahlzeiten Konditionierte Schlafprobleme (inadäquate Assoziationen)
Frühe Kindheit (1-3 Jahre)	Inadäquater Tagschlaf Mangelnde Zu-Bett-Geh-Rituale Stress-geladene Zu-Bett-Geh-Situationen Mangelnde Grenzsetzung Zu frühe Zu-Bett-Geh-Zeit
Mittlere Kindheit (4-12 Jahre)	Einschlafschwierigkeiten Fortsetzung der Schwierigkeiten aus der frühen Kindheit Nächtliche Angstzustände Übererregtheit Sorgen und Ängste Konditionierte Schlaflosigkeit „Nachteulen“-Schlafmuster Idiopathische Schlaflosigkeit Nächtliches Erwachen Parasomnien Frühes Erwachen Störendes Umfeld Vorgezogenes Schlafphasen-Syndrom „Frühaufsteher“-Schlafmuster Geringes Schlafbedürfnis Konditioniertes frühes Erwachen
Jugendalter	Unregelmäßige Schlafzyklen Verzögertes Schlafphasen-Syndrom Einnahme schlafhemmender Substanzen (legal und illegal) Sorgen und Ängste Psychiatrische Erkrankungen Idiopathische Schlaflosigkeit

Aus: Wiggs & Stores (2001): „Sleeplessness“. In: Sleep Disorders in Children and Adolescents with Disorders of Development: its Significance and Management, Mac Keith Press, eigene Übersetzung

Die Indikation für eine Behandlung von Schlafstörungen muss zunächst die interindividuelle Variabilität und die altersbedingten Veränderungen berücksichtigen. In der Behandlung wird versucht, einen regulären Schlafrythmus herzustellen. Dies gelingt meist am besten durch verhaltenstherapeutische Maßnahmen mit dem Ziel, inadäquates Schlafverhalten, wie ein Hinauszögern des Zu-Bett-Gehens, das wiederholte Verlassen des Betts nach dem Zu-Bett-Gehen, die nächtliche Nahrungsaufnahme oder das Bestehen auf die dauernde Präsenz eines Elternteils im Zimmer oder im Bett, zu löschen, wie es Verhaltenstherapeuten ausdrücken. Daraus resultiert meist auch eine Normalisierung des gestörten zirkadianen Rhythmus. Bestehen Vermutungen, dass der zirkadiane Rhythmus selbst gestört ist, kann man mit chronotherapeutischen Maßnahmen versuchen, diesen zu normalisieren (eindeutige externe Zeitgeber, wie feste Uhrzeiten für Mahlzeiten, für Sozialkontakte, helles Licht beim Erwachen, Abdunkeln vor dem Einschlafen). Zusätzlich kann man in Einzelfällen mit medikamentösen Maßnahmen eingreifen. Dabei haben sich die Sedativa wenig bewährt, auch wenn sie oft als erste Maßnahme verordnet werden. Antihistaminika können über einen kurzen Zeitraum effektiv sein. In den vergangenen Jahren wird zunehmend Melatonin als interner Zeitgeber verwendet. In Deutschland wie in vielen anderen Ländern ist diese Substanz nicht als Medikament zugelassen. In wissenschaftlichen Studien sind die Ergebnisse zur Effektivität eher zurückhaltend (STORES 2006), (BUSCEMI et al. 2006). Ein Problem ist dabei gerade die Tatsache, dass die Substanz nicht als Medikament und somit auch wenig standardisiert verfügbar ist. Aus der klinischen Praxis gibt es Studien mit unterschiedlichen Ergebnissen mit dem Schluss, dass die Indikation sehr genau überlegt sein muss und meistens eine Kombination mit verhaltenstherapeutischen Maßnahmen am erfolgreichsten ist.

Weitere Ansätze sind trizyklische Antidepressiva, selektive Serotonin-Wiederaufnahmehemmer, Benzodiazepine und der Gebrauch von Clonidin, einem Blutdruckmittel mit beruhigenden Effekten (STORES, G. 2003), (INGRASSIA, A. & TURK J. 2005), die in Einzelfällen sinnvoll sein können.

Schlafstörungen bei Kindern mit Behinderungen

Bei Kindern mit Behinderungen können alle oben aufgeführten Faktoren ebenfalls eine Rolle spielen, dabei gibt es jedoch je nach Behinderungsform noch einige Besonderheiten, auf die nun genauer eingegangen werden soll. Für didaktische Zwecke werden hierfür folgende Gruppen unterschieden, wobei es auch hier erhebliche Überschneidungen unter den Gruppen gibt:

- Geistige Behinderung
- Craniofaziale Veränderungen
- Neurologische Störungsbilder
- Psychiatrische Störungsbilder
- Sehstörungen und Blindheit

Geistige Behinderung

Viele der hier besprochenen Aspekte treffen auch für die anderen Gruppen von Kindern mit Schlafstörungen zu, da viele der Kinder mit schweren Behinderungen auch eine geistige Behinderung aufweisen.

Die Häufigkeit von Schlafstörungen bei Kindern mit einer geistigen Behinderung wird in der Literatur zwischen 50 und 86% angegeben. Somit stellen Schlafstörungen eine erhebliche Beeinträchtigung der Lebensqualität dieser Patienten und ihrer Familien dar. Diese Schlafstörungen halten oft über Jahre hinweg an und müssen somit von Anfang an sehr ernst genommen werden.

Als Ursachen kommen zunächst hirnorganische Veränderungen infrage. Im Schlaf-EEG von Kindern mit geistiger Behinderung finden sich häufig charakteristische Veränderungen der Schlafarchitektur (Verminderung des REM-Schlafs, Zunahme des Stadium IV des NREM-Schlafs). Als weitere Ursachen kommen jedoch vor allem psychosoziale Faktoren zum Tragen, die sich aus der Behinderung des Kindes und der speziellen Anforderungen, die diese an die Familie stellt, ergeben. So kann es schwieriger sein, einem Kind mit einer geistigen Behinderung gesunde Schlafgewohnheiten beizubringen. Gefühle wie Mitleid oder auch Schuldgefühle bei den Eltern können es erschweren, dem Kind Grenzen aufzuzeigen. Häufig zusätzlich bestehende emotionale Probleme oder Verhaltensstörungen der Kinder können die Kommunikation mit dem Kind weiter beeinträchtigen. Ebenso können psychiatrische Erkrankungen der Eltern wie das Vorliegen einer Depression die Entwicklung eines Schlaf-Wach-Rhythmus beim Kind erschweren. Und letztendlich können die Eltern der Auffassung sein, dass die Schlafstörung als Teil des Krankheitsbildes ihres Kindes zu akzeptieren ist, und so versuchen, diese Situation auszuhalten, ohne rechtzeitig Hilfe zu suchen. Hier liegt es auch an den behandelnden Ärzten und Therapeuten, sich systematisch nach dem Schlafverhalten ihrer Patienten zu erkundigen und Lösungswege aufzuzeigen.

Bei der Behandlung kann man drei Ansätze unterscheiden:

- Verhaltenstherapeutische Maßnahmen
- Chronotherapie
- Medikamentöse Ansätze (u.a. Melatonin)

Bei den verhaltenstherapeutischen Maßnahmen ist zu beachten, dass sie häufig an die Besonderheiten des Kindes und seine Grunderkrankung angepasst werden müssen. So sind z. B. traditionelle verhaltenstherapeutische Empfehlungen, wie das Ignorieren eines unerwünschten Verhaltens, nicht umsetzbar, wenn das Kind zusätzlich ein Atemproblem hat oder nicht selbstständig seine Lage verändern kann und dazu die Hilfe seiner Eltern benötigt. In solchen Situationen werden auch die Eltern verständlicherweise einem Ignorieren unerwünschter Verhaltensweisen nicht zustimmen. Weiterhin ist zu beachten, dass viele Eltern möglicherweise in der Vergangenheit schon verschiedene erfolglose Behandlungsversuche hinter sich haben und somit entsprechend skeptisch auf jeden neuen Vorschlag reagieren. Es hat daher nur Sinn, einen neuen Weg einzuschlagen, wenn den Eltern die Behandlungsprinzipien klar und verständlich sind und sie voll und ganz hinter dem Behandlungskonzept stehen können. Positiv zu vermerken ist, dass im Vergleich zu Kindern ohne Behinderungen die Kinder mit Behinderungen oft den Vorteil haben, dass sie in Einrichtungen betreut werden, in denen das Personal mit der Problematik der Schlafstörungen vertraut ist und eine gute und häufige Kommunikation zwischen Einrichtung und Elternhaus stattfindet.

Craniofaziale Veränderungen

Craniofaziale Veränderungen haben im Wesentlichen einen Einfluss auf den Schlaf durch das Auftreten schlafabhängiger Atemstörungen. Zu der Gruppe mit craniofazialen Veränderungen gehören Kinder mit Craniosynostosen wie beim Crouzon-Syndrom und Apert-Syndrom, Kinder mit einer mandibulären Hypoplasie wie beim Pierre-Robin-Syndrom und Treacher-Collins-Syndrom, Kinder mit Skelettveränderungen wie bei der Achondroplasia und schließlich Kinder mit verschiedenen Veränderungen, unter anderem auch des Gesichts und des Schädels wie beim Down-Syndrom und bei der Arnold-Chiari-Malformation. Die folgende Tabelle zeigt eine Übersicht dieser Krankheitsbilder und den charakteristischen Atemstörungen im Schlaf.

Craniofaziale Veränderung	Krankheitsbild	Atemstörung im Schlaf*
Craniosynostose	Crouzon-Syndrom Apert-Syndrom	OA (obstruktive Apnoe), ZA (zentrale Apnoe)
Mandibuläre Hypoplasie	Pierre-Robin-Syndrom Treacher-Collins-Syndrom	OA
Skelettveränderungen	Achondroplasia	Hypoventilation, ZA, OA
Mischformen	Down-Syndrom Arnold-Chiari Malformation	Hypoventilation, OA Hypoventilation, ZA

*OA = obstruktive Apnoe, ZA = zentrale Apnoe

Die Störungsbilder weisen überwiegend obstruktive Apnoen auf. Vor allem bei Veränderungen des Schädels mit Beteiligung der hinteren Schädelgrube findet man auch Störungen der zentralen Steuerung der Atmung, wie z. B. bei der Arnold-Chiari-Malformation Grad I.

Auf Grund ihrer Häufigkeit wird im Folgenden auf die Besonderheiten bei den Kindern mit Down-Syndrom eingegangen.

Down-Syndrom:

Die Häufigkeit von klinisch manifesten Schlafproblemen bei Kindern mit Down-Syndrom wird in der Literatur zwischen 44% und 69% angegeben. Vergleicht man Kinder mit Down-Syndrom mit ihren gesunden Geschwisterkindern und Kindern mit anderen Formen einer geistigen Behinderung, zeigt sich, dass die Häufigkeit von Schlafstörungen bei den gesunden Geschwisterkindern nicht größer ist als bei der gesunden Normalbevölkerung und dass sowohl die Kinder mit Down-Syndrom als auch die Kinder mit anderen Formen einer mentalen Retardierung deutlich häufiger Schlafstörungen aufweisen. Dabei zeigt sich jedoch ein besonderes Muster der Schlafstörungen bei den Kindern mit Down-Syndrom im Gegensatz zu den Kindern mit anderen Formen einer mentalen Retardierung: Es überwiegen Störungen, die auf Probleme mit der Atmung zurückzuführen sind (STORES et al. 1996). Diese werden von einigen Autoren bei 30% aller Patienten mit einem Down-Syndrom beschrieben (STEBBENS et al. 1991). In einer systematischen polysomnographischen Studie beschreiben

MARCUS et al. (1991) sogar bei 100% aller Patienten Störungen des Schlafes mit folgenden Befunden: alveolare Hypoventilation (80%), zentrale Apnoen (3%), obstruktive Apnoen (63%), Mischformen von Apnoen (4%) und geringer O₂-Sättigung (56%). Als begünstigende Faktoren für diese Veränderungen werden die beim Down-Syndrom oft bestehende Mittelgesichtshypoplasie (flache Gesichtsform), die relative Makroglossie (Vergrößerung der Zunge) sowie die Verengung und Hypotonie des Rachenraums angesehen.

Klinische Merkmale und Symptome von schlafabhängigen Atemstörungen sind z. B. lautes Schnarchen, eine erschwerte Atmung während des Schlafs, Atempausen, nächtliches Einnässen, nächtliches Schwitzen, unruhiger Schlaf und häufiges Erwachen. Am nächsten Morgen können die Kinder über Kopfschmerzen klagen, auf Dauer kann es zu Wachstumsstörungen, chronischen Atemproblemen und der Entwicklung eines Cor pulmonale (Veränderungen des Herzens durch Störung der Lungenfunktion) kommen.

Behandlungsmöglichkeiten: Bevor über eine bestimmte Behandlungsmethode entschieden wird, muss eine sorgfältige Diagnostik erfolgt sein, um die unterschiedlichen Faktoren, die zu einer Schlafstörung führen können, zu identifizieren. Die bei den Kindern mit Down-Syndrom häufig bestehenden obstruktiven Apnoen können teilweise chirurgisch gelöst werden (Tonsillektomie & Adenotomie, d.h. Entfernung der Mandeln). Dabei ist jedoch zu beachten, dass diese Eingriffe auch mit spezifischen Risiken gerade bei diesen Patienten behaftet sind. So kann es zu einer Hypernasalität (näselnde Stimme) und nasaler Regurgitation (Nahrung gelangt aus dem Rachenraum in die Nase) sowie zu Aspirationsphänomenen kommen. Diese Komplikationen können eine Nachoperation notwendig machen. Alternativen zu den operativen Eingriffen stellen der Gebrauch abschwellender Nasentropfen sowie die unterstützende Beatmung dar. Letztere hat vor allem in Form der CPAP (continuous positive airway pressure) Beatmung – und besonders bei Erwachsenen – in den vergangenen Jahren an Bedeutung gewonnen.

Bei Kindern, insbesondere mit mentalen Handicaps, ist die Eingewöhnung an die nächtliche Maskenbeatmung schwierig, wenn auch nicht unmöglich. Wenn sie gelingt, hat sie den Vorteil, nicht invasiv, wirkungsvoll und praktisch ohne Nebenwirkungen zu sein.

Neurologische Störungsbilder

Unter dieser Rubrik sind die Epilepsien, die infantilen Zerebralpareesen, neuromuskuläre Krankheitsbilder und verschiedene neurologische Ent-

wicklungsstörungen wie das Fragile-X-Syndrom, das Smith-Magenis-Syndrom, das Angelman-Syndrom und das Williams-Syndrom zusammengefasst.

Da bei der infantilen Zerebralparese viele Aspekte der anderen Krankheitsbilder zum Tragen kommen, wird sie zunächst ausführlicher dargestellt. Dann wird kurz auf einzelne der weiteren Krankheitsbilder eingegangen.

Infantile Zerebralparese:

Aus der klinischen Praxis sind Schlafstörungen bei Patienten mit einer infantilen Zerebralparese gut bekannt, dennoch mangelt es noch erheblich an guten Studien zu diesem Thema. Bei den vorhandenen Studien sind die Ergebnisse nicht unbedingt auf alle Formen der Zerebralparesen übertragbar, da es sich meist um Untersuchungen an Kindern mit schweren spastischen oder athetoiden Formen handelt. Bei Kindern mit infantiler Zerebralparese können verschiedene Organsysteme betroffen und für eine Schlafstörung verantwortlich sein, wie in der folgenden Tabelle dargestellt ist:

Organsystem	Einfluss auf den Schlaf
Gehirn	Epileptische Krampfanfälle Antikonvulsive Medikation mit stimulierender Wirkung Störung des zirkadianen Rhythmus Zentrale oder gemischte Formen von Schlafapnoen
Obere Luftwege	Obstruktive oder gemischte Formen von Schlafapnoen (Makroglossie, Tonsillenhypertrophie)
Gastrointestinales System	Gastroösophagealer Reflux
Pulmonales System	Rezidivierende Aspirationspneumonien
Bewegungssystem	Geminderte Fähigkeit, die Körperlage zu verändern, mit daraus resultierendem Erwachen

Epileptische Krampfanfälle: Subklinische epileptiforme Entladungen und klinische Anfälle erfolgen besonders häufig in den Schlafstadien I und II des Nicht-REM-Schlafs. Unter beiden Bedingungen kann es zu häufigen

rem Erwachen kommen. Das Auftreten von Anfällen führt in der Regel zu einer verlängerten Einschlafzeit, längeren Schlafstadien I und II mit verkürzten Schlafstadien III, IV und des REM-Schlafs. Auch ist die Gesamtschlafdauer über 24 Stunden verkürzt. Im Allgemeinen unterstützen Antikonvulsiva die Einschlafphase, indem die Einschlafzeit verkürzt wird und die Patienten länger durchschlafen. Dabei ist zu beachten, dass Barbiturate und Benzodiazepine die Dauer des REM-Schlafs verkürzen können (nicht-erholsamer Schlaf). Einige der neueren Antikonvulsiva wie Lamotrigin, Gabapentin und Topiramal haben keinen wesentlichen Einfluss auf die Schlafarchitektur. Eine Ausnahme stellt das Felbamal dar, welches zu Schlaflosigkeit führen kann.

Schlafabhängige Atemstörungen: Bei Patienten mit infantiler Zerebralparese werden häufiger Apnoen und Hypopnoen als bei gleichaltrigen Kontrollgruppen beobachtet. Damit verbunden sind weniger Körperbewegungen, um die Atmung zu normalisieren. Klinisch manifestieren sich diese Atemprobleme durch Reizbarkeit, Schnarchen, häufiges Erwachen, Mundatmung, Opisthotonus und beobachtete Apnoen.

Störungen des zirkadianen Rhythmus: Vor allem Kinder, die zusätzlich blind sind, können eine vollkommene Auflösung des Schlaf-Wach-Rhythmus aufweisen. PALM et al. (1997) konnten in einer kleinen Studie zeigen, dass diese Patienten eine nicht-synchrone Ausschüttung von Melatonin bezogen auf die Schlafphasen aufwiesen. Eine abendliche Gabe von Melatonin normalisierte das Schlafverhalten dieser Patienten.

Psychologische Einflussfaktoren: Eine erhöhte Reizbarkeit, Verhaltensprobleme, Angstzustände, Depressivität, Hyperaktivität und mangelnde Konzentrationsfähigkeit werden bei Patienten mit infantiler Zerebralparese deutlich häufiger festgestellt als in der allgemeinen Bevölkerung. Diese Symptome treten jedoch auch typischerweise bei Patienten mit Schlafmangel auf. Inwieweit bei Patienten mit infantiler Zerebralparese diesbezüglich ein Zusammenhang besteht in dem Sinne, dass im Grunde Schlafstörungen die Ursache für die beobachteten psychischen Störungsbilder sind, ist bisher wissenschaftlich nicht eindeutig geklärt. Für die klinische Praxis gilt, dass bei Klagen über psychische Auffälligkeiten bei diesen Patienten stets auch die Qualität des Schlafs überprüft werden sollte.

Neuromuskuläre Krankheitsbilder

Gerade im Schlaf kommt es bei den neuromuskulären Krankheitsbildern zu einer besonderen Beanspruchung der akzessorischen Atemmuskulatur und häufig manifestieren sich progrediente Verläufe als erstes durch eine Beeinträchtigung des Schlafes mit häufigem Erwachen und vermehrter

Müdigkeit am Tage. Daher sollten polysomnographische Untersuchungen bei Patienten mit neuromuskulären Erkrankungen im Rahmen der Langzeitbetreuung routinemäßig eingeplant werden. Nach den Leitlinien der American Thoracic Society gelten folgende Befunde als Indikatoren für eine polysomnographische Untersuchung: pulmonale Funktionsstörung, Schnarchen, Cor pulmonale, morgendliche Kopfschmerzen, eine Polyzytämie und ein erhöhtes Serumbikarbonat. (American Thoracic Society, 1996)

Die Behandlung besteht im Wesentlichen aus einer mechanischen Atemunterstützung, dabei ist die Wahl des adäquaten Zeitpunkts und der Form der Atemunterstützung wichtig. In die Entscheidungsfindung sollte der Patient und seine Familie frühzeitig einbezogen werden und nicht erst gewartet werden, bis eine Ateminsuffizienz manifest worden ist. Bei der Muskeldystrophie Duchenne gibt es zusätzlich Berichte über positive Effekte einer Behandlung mit trizyklischen Antidepressiva. Eine reine O₂-Gabe hat zwar einen positiven Effekt auf Sättigungsabfälle vor allem in der REM-Phase, jedoch keine messbaren Effekte auf Schlafdauer, Verteilung der Schlafstadien oder Häufigkeit und Dauer nächtlichen Erwachens.

Fragiles-X-Syndrom

Beim Fragilen-X-Syndrom ist wie bei vielen Störungsbildern mit mentaler Retardierung nicht klar, inwieweit beobachtete Schlafstörungen typisch für das Krankheitsbild oder im Rahmen der allgemeinen geistigen Behinderung zu interpretieren sind. Was die Behandlung angeht, gibt es einzelne Berichte über positive Effekte von Clonidin auf das Schlafverhalten. Die Indikation für die Medikation waren jedoch Verhaltensstörungen der Patienten, somit ist nicht klar, ob der Effekt direkt auf einer Veränderung des Schlafverhaltens beruht oder Folge einer Verbesserung des Verhaltens während des Tages, u.a. mit einer Verbesserung der Zu-Bett-Geh-Rituale ist.

Smith-Magenis-Syndrom

Bei diesem Syndrom gelten Schlafstörungen als einer der Bestandteile der Symptomatik. In verschiedenen Studien wurden charakteristische Schlafmuster beschrieben. Die Kinder gehen relativ früh zu Bett, wachen wiederholt in der Nacht auf, sind dann ca. 30 Minuten lang wach und schlafen nur zwischen 4 und 6 Uhr. Danach zeigen sie ein stark hyperaktives und selbst gefährdendes Verhalten. Tagsüber sind sie meist schläfrige und benötigen teilweise bis zum Alter von 17 Jahren noch einen Tagesschlaf. Auch über den Tag verteilt kommt es häufig zu heftigen emotionalen Ausbrüchen. Es wird davon ausgegangen, dass beim Smith-Magenis-Syndrom

eine Störung des zirkadianen Rhythmus vorliegt, so dass für die Behandlung eine Kombination aus Chronotherapie und verhaltenstherapeutischen Maßnahmen empfohlen wird.

Angelman-Syndrom

Schlafstörungen sind häufig und werden im Alter zwischen 2 und 6 Jahren bei 90% der Kinder beschrieben. Unklar sind die ätiologischen Zusammenhänge, da beim Angelman-Syndrom Hyperaktivität, Verhaltensprobleme und Epilepsie als Ursachen für eine Schlafstörung ebenfalls in Frage kommen.

Was die Behandlung angeht, gibt es positive Effekte sowohl psychologischer als auch medikamentöser Ansätze. Verhaltenstherapie mit dem Schwerpunkt des Festlegens strikter Routinen, eine Behandlung mit Antihistaminika in Kombination mit Verhaltenstherapie und die Gabe von Melatonin zeigten jeweils in einzelnen Studien positive Ergebnisse.

Williams-Syndrom

Bei diesem Krankheitsbild konnte in einer Studie gezeigt werden, dass die betroffenen Kinder an einem PLMS (periodic limb movement syndrome) litten, einer Störung mit vermehrter motorischer Unruhe im Schlaf, welche letztendlich zu vermehrtem nächtlichen Erwachen führt. Eine Behandlung mit Clonazepam zeigte bei einem Großteil der Kinder einen positiven Effekt auf das Schlafverhalten und auch das Verhalten der Kinder während des Tages. Einschränkend muss angemerkt werden, dass es sich bei dieser Studie nur um eine kleine Fallzahl von 7 Kindern handelt, von denen nur die Eltern von 5 Kindern einer medikamentösen Behandlung zustimmten (ARENS et al., 1998).

Psychiatrische Störungsbilder

Hier soll vor allem auf die Problematik der Schlafstörungen bei Kindern mit autistischen Störungen und Asperger-Syndrom eingegangen werden.

Etwa zwei Drittel aller Kinder mit Autismus leiden zu irgendeinem Zeitpunkt ihrer Entwicklung an einer Schlafstörung. Dies ist mehr als doppelt so viel wie in der allgemeinen Bevölkerung. Auch im Vergleich zu anderen Störungen mit mentaler Retardierung sind Schlafstörungen bei Kindern mit Autismus häufiger. Dabei zeigt sich eine Häufung bei jüngeren Kindern. Besonders ausgeprägt sind die Schlafstörungen bei den Kindern, bei denen die Symptomatik schon vor dem 2. Lebensjahr begonnen hat (DOO & WING 2006). Die Probleme bestehen sowohl beim Ein- wie auch beim Durchschlafen. Je ausgeprägter der psychopathologische Befund, die Ein-

schränkungen des Sozialkontakts und der kommunikativen Fähigkeiten, umso ausgeprägter auch die Schlafstörungen und die Belastung der Familie (DOO & WING 2006).

Als potentielle Ursachen für die Schlafstörungen werden folgende Faktoren aufgeführt:

- *Verhaltensstörungen während des Tages:* Hinweise dafür ergeben sich zum einen aus der Beobachtung, dass eine Veränderung des Verhaltens unter Gabe von Risperidon (Risperdal) auch zu einer Verbesserung des Schlafverhaltens führt und andererseits eine Störung des Schlafes zu einer zunehmenden Verschlechterung des Verhaltens während des Tages führt.
- *Angstzustände:* Angstzustände sind auch bei normal entwickelten Kinder eine Ursache für Schlafstörungen und werden bei Kindern mit Autismus häufig beobachtet, insbesondere bei Abweichungen von gewohnten Ritualen.
- *Gestörter Sozialkontakt und Kommunikationsverhalten:* Durch diese für die autistische Störung charakteristischen Veränderungen ist die Vermittlung externer sozialer Zeitgeber erschwert und kann somit die notwendige Veränderung der Aktivitäten zur Vorbereitung für das Einschlafen erschweren.
- *Inadäquate Melatoninproduktion:* Einzelne Studien vermuten einen veränderten Rhythmus in der Melatoninproduktion bei Patienten mit Autismus.
- *Polysomnographische Veränderungen:* Einige polysomnographische Untersuchungen sind bisher durchgeführt worden, ein konsistentes Ergebnis ergab sich bis heute aber nicht.
- *Epilepsie:* Wenn Patienten mit Autismus auch an einer Epilepsie leiden, sollte beim Auftreten von Schlafstörungen dieser Aspekt als erstes bedacht werden (nächtliche Anfälle, Einstellung, Art der Medikation).

Bei Patienten mit Asperger-Syndrom kommen weitgehend die gleichen Faktoren in Betracht. In der Behandlung scheint bei den Patienten mit Asperger-Syndrom eine verhaltenstherapeutische Behandlung häufiger Erfolg versprechend zu sein. Sowohl bei Patienten mit Autismus wie mit Asperger-Syndrom ist die Verordnung von Sedativa wenig effektiv. In einzelnen Fällen kann es dabei zu paradoxen Reaktionen kommen, so dass das Gegenteil des gewünschten Effekts erreicht wird.

Bei der Vermutung einer Störung des zirkadianen Rhythmus kann eine chronotherapeutische Behandlung versucht werden, unter anderem mit Lichttherapie und der Gabe von Melatonin.

Sehstörungen und Blindheit (s.a. unter ICP)

Bei vielen Formen schwerer Behinderungen besteht eine Beeinträchtigung des Sehvermögens. Andererseits weist die Hälfte aller Kinder mit Sehstörungen zusätzliche Behinderungen wie Hörstörungen, eine infantile Zerebralparese oder geistige Behinderung auf. Die visuellen Beeinträchtigungen können z. B. durch kongenitale Katarakte, Veränderungen im Bereich der Sehrinde, Atrophie des Sehnervs, Veränderungen der Netzhaut und der Struktur des Auges bedingt sein.

Als Ursache für das Auftreten von Schlafstörungen kommt eine Störung des zirkadianen Rhythmus durch den Wegfall des Lichts als externer Zeitgeber in Betracht. Es finden sich jedoch auch in verschiedenen Studien Hinweise für das Vorliegen von Verhaltensstörungen bei diesen Kindern, die einem verhaltenstherapeutischen Ansatz zugänglich sind. Wenn eine Störung des zirkadianen Rhythmus vermutet wird, sollte neben der Behandlung mit Melatonin darauf geachtet werden, dass auch zusätzliche nicht-visuelle Zeitgeber möglichst konsistent vermittelt werden, wie z. B. feste Uhrzeiten für die Einnahme der Mahlzeiten und die Sozialkontakte. Auch der Gebrauch heller Lichtquellen scheint bei einigen Kindern trotz des eingeschränkten Sehvermögens zu einer Regulierung des zirkadianen Rhythmus beizutragen (GUILLEMINAULT et al. 1993).

Übersicht der erwähnten medikamentösen Behandlungsansätze (Melatonin ausgenommen)

Antihistaminika

Meist werden Medikamente mit dem Wirkstoff Diphenhydramin verwendet. Diese Substanz vermindert durch eine inhibitorische Wirkung auf Histaminrezeptoren (H1) im Gehirn den Wachheitsgrad. Es gibt nur vereinzelte Studien, die diesen Effekt in der Behandlung von Schlafstörungen untersucht haben. Dabei zeigt sich ein positiver Effekt auf das Einschlafverhalten. Gleichzeitig fand man jedoch, dass eine Toleranz auf diese sedierende Wirkung schon nach wenigen Tagen eintritt. Somit kommen diese Substanzen nur für den sporadischen Einsatz in Frage.

Benzodiazepine

Diese Substanzgruppe entwickelt eine sedierende Wirkung, da sich die Wirksubstanzen direkt an Rezeptoren binden, die wiederum Neurone stimulieren, die eine hemmende Wirkung haben. Das Schlafverhalten beeinflussen die Benzodiazepine sowohl durch eine kürzere Einschlafphase wie

auch eine insgesamt längere Schlafdauer. Als Nebenwirkung ergeben sich jedoch eine vermehrte Tagesmüdigkeit, eingeschränkte kognitive Fähigkeiten, Koordinationsschwierigkeiten, gastrointestinale Symptome und das Risiko einer Atemdepression. Somit haben sich diese Substanzen ebenfalls nicht für die Langzeitanwendung bewährt und sind auf Grund ihrer Nebenwirkungen gerade bei Kindern mit schwersten Behinderungen nur selten indiziert.

Trizyklische Antidepressiva

Diese Medikamente werden auf Grund ihrer sedierenden Nebenwirkung bei Erwachsenen noch häufig gegen Schlaflosigkeit eingesetzt, sollten aber auf Grund ihres Nebenwirkungsprofils mit möglichen Herzarrhythmien, Verstopfung, Harnretention und kognitiver Verlangsamung nur in Ausnahmefällen oder bei Patienten, die zusätzlich auch an einer Depression leiden, zum Einsatz kommen.

Clonidin

Hier handelt es sich um einen α_2 -Agonisten, der eigentlich bei der Behandlung von erhöhtem Blutdruck verwendet wird. Bei Schlafstörungen kommt diese Substanz nur in ausgewählten Fällen, in denen eine gesteigerte Erregtheit im Vordergrund steht, wie z. B. beim „restless legs syndrome“ oder Patienten mit expansiven Verhaltensstörungen (Fragiles-X-Syndrom) zum Einsatz.

Neuere Substanzen

Hier gibt es praktisch noch keine Erfahrungen in der Anwendung bei Kindern. Die erste Gruppe von Substanzen sind die Antidepressiva in Form selektiver Serotonin-Wiederaufnahmehemmer (SSRI) und Serotonin-Noradrenalin-Wiederaufnahmehemmer (SNRI). Der Vorteil dieser Substanzen gegenüber der Benzodiazepine ist, dass die Nebenwirkungen zumindest bei Erwachsenen geringer sind und somit auch eine Langzeitbehandlung möglich ist.

Eine neue Substanz, die nicht über die Benzodiazepin-Rezeptoren wirkt, ist Rozerem. Hierbei handelt es sich um einen synthetischen Melatonin-Agonisten, der über die Bindung an Melatonin-Rezeptoren eine Schlaf induzierende Wirkung hat, bei Kindern jedoch auch noch nicht erprobt und in Deutschland noch nicht zugelassen ist.

Zusammenfassung

Grundsätzlich gelten für die Schlafstörungen bei Menschen mit schwersten Behinderungen die gleichen Grundsätze wie bei Menschen ohne Behinderungen. Bei einzelnen Krankheitsbildern ist jedoch eine zusätzliche Kenntnis spezifischer pathophysiologischer Mechanismen hilfreich. In der Behandlung ist es wichtig, sich nicht nur auf diese Mechanismen zu beschränken, sondern den Blick auch für die zusätzlichen psychosozialen Wirkungsfaktoren offen zu halten. Für die Eltern ist es von fundamentaler Bedeutung, dass ihnen von Anfang an vermittelt wird, dass Schlafstörungen bei ihren Kindern auftreten können, diese aber nicht als gegeben hinzunehmen, sondern in den meisten Fällen einer effektiven Behandlung zugänglich sind. Der Erfolg einer solchen Behandlung ist umso größer, je eher mit ihr begonnen wird. Die zum Teil aufwendigen Untersuchungsverfahren sind in Anbetracht der erheblichen Folgeprobleme bei chronifizierten Schlafstörungen sowohl für die Patienten wie auch für die Familie gerechtfertigt.

Literatur

- AMERICAN THORACIC SOCIETY (1996): Standards and Indications for cardiopulmonary sleep studies in children. *American Journal of Respiratory and Critical-Care Medicine*, 153, 866-878
- ARENS, R., WRIGHT, B., ELLIOT, J., ZHAO, H., WANG, P. P., BROWN, L. W., NAMEY, T., KAPLAN, P. (1998): Periodic limb movement in sleep in children with Williams syndrome. *Journal of Pediatrics*, 133, 670-674
- BUSCEMI, N., HARTLING, L., VOHRA, S., KLASSEN, T.P. & BAKER, G. (2006): Efficacy and safety of exogenous melatonin for secondary sleep disorders and sleep disorders accompanying sleep restriction: meta-analysis. *British Medical Journal*, 332, 385-393 zitiert in: *Child Care, Health & Development*, 32, 3, 389
- DOO, S. & WING, Y. K. (2006): Sleep problems of children with pervasive developmental disorders: correlation with parental stress. *Developmental Medicine & Child Neurology*, 48, 650-655
- GUILLEMINAULT, C., CROWE MCCANN, C., QUERA-SALVA, M., CETEL, M. (1993): Light therapy as treatment of dyschronosis in brain impaired children. *European Journal of Pediatrics*, 152, 754-759
- INGRASSIA, A. & TURK, J. (2005): The use of clonidine for severe and intractable sleep problems in children with neurodevelopmental disorders – a case series. *European Child Adolescence Psychiatry*, 14-1, 34-40
- LARGO, R. H. (1999): Kinderjahre. Die Individualität des Kindes als erzieherische Herausforderung. (2. Aufl.) Piper Verlag, München, Zürich
- MARCUS, C.L., KEENS, T.G., BAUTISTA, D.B., VON PECHMAN, W.S., DAVIDSON WARD, S.L. (1991): Obstructive sleep apnea in children with Down syndrome. *Pediatrics*, 88, 132-139
- PALM, L., BLENNOW, G., WETTERBERG, L. (1997): Long-term melatonin treatment in blind children and young adults with circadian rhythm disorders. *Developmental Medicine and Child Neurology*, 39, 319-325
- STEBBENS, V.A., DENNIS, J., SAMUELS, M.P., CROFT, C.B., SOUTHALL, D.P. (1991): Sleep-related upper airway obstruction in a cohort with Down's syndrome. *Archives of Disease in Childhood*, 66, 1333-1338
- STORES, G. (2003): Medication for sleep-wake disorders. *Archives of Disease in Childhood*, 88, 899-903
- STORES, G., WIGGS, L. (2001): Sleep Disturbances in Children and Adolescents with Disorders of Development: its Significance and Management in: *Clinics in Developmental Medicine* No. 155, Mac Keith Press
- STORES, R., STORES G., BUCKLEY, S.J. (1996): The pattern of sleep problems in children with Down's syndrome and other learning disabilities. *Journal of Applied Research in Intellectual Disabilities*, 9, 145-159