proLékaře.cz | 20.4.2024

doi: 10.48095/cccsnn202363

Škála tíže narkolepsie a její psychometrické vlastnosti u pacientů s narkolepsií typu 1 v ČR

Narcolepsy severity scale and its psychometric properties in patients with narcolepsy type 1 in the Czech Republic

Souhrn

Cíl: Studie si kladla za cíl ověřit vhodnost použití Škály tíže narkolepsie (Narcolepsy Severity Scale; NSS) jako základního klinického nástroje pro stanovení subjektivní tíže onemocnění u pacientů s narkolepsií typu 1 (NT1) v ČR. *Soubor a metodika:* Celkem 78 pacientů ze 2 spánkových center s diagnózou NT1 (29 mužů, 49 žen, průměrný věk 36,1 ± 11,7 let, rozmezí 18–71 let, z toho léčených n = 51) vyplnilo škálu NSS sestávající z 15 otázek zaměřených na výskyt, frekvenci a dopad na denní aktivity všech hlavních narkoleptických příznaků. Současně byli instruováni vyplnit Epworthskou škálu spavosti (Epworth Sleepiness Scale; ESS), Škálu tíže únavy (Fatigue Severity Scale; FSS), Škálu hodnocení úzkosti a deprese při hospitalizaci (Hospital Anxiety and Depression Rating Scale; HADS) a zkrácenou verzi Dotazníku kvality života (Quality of Life Questionnaire; SF-36). *Výsledky:* Škála NSS vykazuje dobrou vnitřní konzistenci dotazníku pomocí koeficientu Cronbachova α, která je pro celou kohortu pacientů s NT1 0,80, pro skupinu léčených pacientů 0,79 a pro skupinu neléčených pacientů 0,82. Keiser-Meyer-Olkinův index pro celou kohortu je 0,73, což potvrzuje dostatečnou strukturální validitu dotazníku. Nebyl zjištěn signifikantní rozdíl ve skóre NSS léčených a neléčených pacientů, nicméně byla potvrzena korelace celkového skóre NSS s ESS (ρ = 0,61; p < 0,0001) a FSS (ρ = 0,4438; p < 0,0001). *Závěr:* NSS představuje vhodný a snadno aplikovatelný klinický nástroj ke stanovení subjektivní tíže onemocnění, dobře vystihuje hlavní narkoleptické příznaky a hodnotí jejich vliv na denní aktivity.

Abstract

Aim: The aim of the study was to verify the applicability of the Narcolepsy Severity Scale (NSS) as a basic clinical tool for determining the subjective severity of the disease in patients with narcolepsy type 1 (NT1) in the Czech Republic. *Patients and methods:* A total of 78 patients from 2 sleep centers with a diagnosis of NT1 (29 men, 49 women, mean age 36.1 ± 11.7 years, range 18–71 years, N = 51 were treated) completed the NSS scale consisting of 15 questions focusing on the occurrence, frequency, and impact on daily activities of all major narcoleptic symptoms. At the same time, they were instructed to complete the Epworth Sleepiness Scale (ESS), the Fatigue Severity Scale (FSS), the Hospital Anxiety and Depression Rating Scale (HADS) and a short version of the Quality of Life Questionnaire (SF-36). *Results:* The NSS scale shows good internal consistency of the questionnaire using Cronbach's α, which is 0.80 for the whole cohort of NT1 patients, 0.79 for the treated group and 0.82 for the untreated group. The Keiser-Meyer-Olkin index for the entire cohort is 0.73, confirming sufficient structural validity of the questionnaire. There was no significant difference in the NSS scores of treated and untreated patients; however, the correlation of the total NSS score with ESS (ρ = 0.61; P < 0.0001) and FSS (ρ = 0.4438; P < 0.0001) was confirmed. *Conclusions:* The NSS is a convenient and practical clinical tool for determining the subjective severity of the disease, well capturing the main narcoleptic symptoms and assessing their impact on daily activities.

Redakční rada potvrzuje, že rukopis práce splnil ICMJE kritéria pro publikace zasílané do biomedicínských časopisů.
The Editorial Board declares that the manuscript met the ICMJE "uniform requirements" for biomedical papers.

J. Bušková[1,2], T. Dvořáková[1,2], R. Králová[1,2], S. Nevšímalová[3], M. Milata[3], K. Galušková[3], S. Dostálová[3], K. Šonka[3]

[1] Oddělení spánkové medicíny, Národní ústav duševního zdraví, Klecany
[2] 3. LF UK, Praha
[3] Neurologická klinika a Centrum klinických neurověd, 1. LF UK a VFN v Praze

MUDr. Jitka Bušková, Ph.D.
Oddělení spánkové medicíny
Národní ústav duševního zdraví
Topolová 748
250 67 Klecany
e-mail: jitka.buskova@nudz.cz

Přijato k recenzi: 18. 8. 2023
Přijato do tisku: 17. 1. 2023

Klíčová slova

Škála tíže narkolepsie –narkolepsie typu 1 – dospělá populace – ČR

Key words

Narcolepsy severity scale – narcolepsy type 1 – adult population – Czech Republic

Úvod

Narkolepsie typu 1 (NT1), dříve označovaná jako narkolepsie s kataplexií, představuje vzácné neurologické onemocnění s odhadovanou prevalencí v obecné populaci mezi 0,03–0,05 % [1,2]. Jejím patofyziologickým podkladem je imunitně zprostředkovaná ztráta/dysfunkce hypokretinových neuronů v oblasti posterolaterálního hypotalamu u osob, které jsou k rozvoji onemocnění geneticky predisponovány [3].

proLékaře.cz | 20.4.2024

Mezi hlavní klinické příznaky patří nadměrná denní spavost (excessive daytime sleepiness; EDS) s typickými nepřekonatelnými atakami denního spánku, kataplexie, hypnagogické halucinace, spánková obrna a nekvalitní noční spánek [4]. Nicméně tyto příznaky nebývají vždy plně vyjádřeny u všech pacientů [5,6]. V klinické praxi se setkáváme s vysokou variabilitou nejen jejich samotného výskytu, ale i intenzity obtíží a mírou ovlivnění každodenních aktivit. Ne vždy jsou příznaky zcela typické – je obtížné je kvantifikovat, a tedy konzistentně posoudit tíži narkolepsie. V některých případech mohou tyto nejasnosti dokonce vést k mnohaleté prodlevě mezi nástupem příznaků a stanovením správné diagnózy [6], což významně snižuje kvalitu života pacientů s narkolepsií [7].

Je tedy potřeba zavést do praxe jednoduchý klinický screeningový nástroj, který by umožnil hodnotit frekvenci/závažnost jednotlivých symptomů a jejich celkový dopad na denní aktivity a který by byl současně vhodným nástrojem pro hodnocení efektu léčby. V porovnání s dosud používanými staršími dotazníky, jako jsou např. Epworthská škála spavosti (Epworth Sleepiness Scale; ESS), Ullanlinnská škála narkolepsie, Stanfordský spánkový inventář či Švýcarská škála narkolepsie [8–10], tyto předpoklady lépe splňuje Škála tíže narkolepsie (Narcolepsy Severity Scale; NSS) francouzských autorů z roku 2017 [11]. Naším cílem bylo ověřit její psychometrické vlastnosti v kohortě pacientů s NT1 v ČR a stanovit, zda v plném rozsahu reflektuje potíže, s kterými pacienti přicházejí, s ohledem na jejich denní aktivity.

Metodika

Participanti

Soubor tvořilo 78 dospělých pacientů s NT1 ze 2 spánkových center (65 pacientů Centra pro poruchy spánku a bdění 1. LF UK a VFN, 13 pacientů Oddělení spánkové medicíny NÚDZ, Klecany a 3. LF UK), kteří byli pozváni k diagnostice do spánkové laboratoře pro podezření na narkolepsii, nebo se jednalo o pacienty s již dříve stanovenou diagnózou, kteří byli pozváni k pravidelnému kontrolnímu vyšetření v rámci klinického sledování. U všech pacientů byla diagnóza stanovena na základě aktuálně platných kritérií Mezinárodní klasifikace poruch spánku (International Classification of Sleep Disorders; ICSD-3): nepřekonatelné ataky denního spánku > 3 měsíce, jednoznačná kataplexie, průměrná latence usnutí při testu mnohočetné latence usnutí (Multiple Sleep Latency Test; MSLT) ≤ 8 min s nálezem ≥ 2 period REM spánku (nález REM spánku v prvních 15 min po usnutí v průběhu noci může nahradit 1 periodu REM spánku při MSLT), ev. hladina hypokretinu v mozkomíšním moku ≤ 110 pg/ml [4]. U všech pacientů byla prokázána přítomnost alely DQB1*0602 systému HLA.

Sběr dat

Anglickou verzi výzkumníkům poskytl pro účely studie MAPI Research Institute, Lyon, Francie (No 218774). Nejprve byl proveden dvojitý zpětný překlad NSS z angličtiny do češtiny bilingvním rodilým mluvčím a specialisty na spánkovou medicínu z obou center (JB, KŠ, SN). Překlad byl sloučen a diskutován, dokud nebylo dosaženo konsenzu. Následně bylo vybráno 5 pacientů, kteří byli požádáni o vyjádření, zda jsou otázky jasné a srozumitelné, což shodně potvrdili.

Škála tíže narkolepsie sestává z 15 otázek na 5 hlavních narkoleptických příznaků: ataky spánku a spavost (7 otázek), kataplexie (3 otázky), hypnagogické halucinace (2 otázky), spánková obrna (2 otázky) a nekvalitní noční spánek (1 otázka). Všechny otázky se vztahují k poslednímu měsíci trvání onemocnění [12]. Na otázky hodnotící frekvenci příznaků bylo možné odpovídat za pomocí 6bodové Likertovy škály od 0 do 5, na ostatní otázky hodnotící dopad příznaků na denní fungování pomocí 4bodové Likertovy škály od 0 do 3. Celkové skóre představovalo součet bodů všech otázek, s rozmezím 0–57 bodů, kdy vyšší skóre znamenalo větší závažnost onemocnění. V roce 2020 bylo na základě celkového skóre NSS navrženo rozdělení narkoleptických příznaků na 0–14 mírné, 15–28 střední, 29–42 těžké a ≥ 43 velmi těžké [12,13].

Jako irelevantní se jevila pouze otázka č. 7: *„Do jaké míry ovlivňují tato náhlá denní usnutí Vaši schopnost řídit automobil?“*, neboť v ČR není nedostatečně kompenzovaná narkolepsie slučitelná s řízením motorových vozidel. Pacienti bez řidičského oprávnění stejně jako ti, kteří toto omezení nepociťují, shodně odpovídali: *„Vůbec neovlivňují/neřídím z jiných důvodů“* (= 0 bodů), což může zkreslit informaci stran skutečného dopadu denní spavosti na řízení motorových vozidel. Dotazník byl pacientům předkládán během diagnostického pobytu ve spánkové laboratoři nebo během ambulantního vyšetření v rámci dlouhodobého sledování. Žádný pacient nevyplnil dotazník opakovaně.

Kromě NSS pacienti vyplnili tyto dotazníky: ESS [14], Škála tíže únavy (Fatigue Severity Scale; FSS) [15], Dotazník kvality života: zkrácená verze – 36 (Quality of Life Questionnaire; SF-36) [16] a Škála hodnocení úzkosti a deprese při hospitalizaci (Hospital Anxiety and Depression Rating Scale; HADS) [17].

Statistické metody

K porovnání celkových hodnot dotazníku NSS mezi vybranými skupinami pacientů byl použit dvouvýběrový t-test. Délka onemocnění mezi léčenými a neléčenými pacienty byla porovnána pomocí neparametrického Mann-Whitneyho U testu. Pro vyjádření korelací veličin byl použit neparametrický Spearmanův korelační koeficient. Konzistence dotazníku NSS byla hodnocena koeficientem Cronbachova α a Keiser-Meyer-Olkinovým indexem. Za statisticky signifikantní byly považovány hodnoty p menší než 5 %. Analýza byla zpracována ve statistickém softwaru R, verze 4.2.1 (R Core Team, Auckland, Nový Zéland).

Výsledky

Demografické údaje a deskriptivní data

Do studie bylo zahrnuto 78 pacientů s diagnózou NT1 (29 mužů, 49 žen, průměrný věk 36,1 ± 11,7 let, rozmezí 18–71 let), body mass index (BMI) 23,9 ± 5,6 (rozmezí 19,1–37,2). Průměrný věk při začátku onemocnění byl 20 let, u 38 pacientů (49 %) se první příznaky onemocnění objevily před 18. rokem věku, onemocnění průměrně trvalo 16 let. Hypnagogické halucinace udávalo 35 pacientů (45 %), spánkovou obrnu 32 pacientů (42 %). Z celkového počtu participantů bylo aktuálně léčených 51 pacientů, z toho 28 pacientů bylo léčeno modafinilem, 8 pacientů užívalo metylfenydát, 13 pacientů oxybát sodný, 2 pacienti pitolisant, 13 pacientů tricyklická antidepresiva (11× klomipramin, 1× melipramin, 1× tianepin), 8 pacientů bylo léčeno pomocí selektivních inhibitorů zpětného vychytávání serotoninu (SSRI) (escitalopram, citalopram, fluoxetin, sertralin), 5 venlafaxinem, 3 pacienti užívali ad hoc klonazepam na noc a 1 pacient trazodon na noc.

Průměrné skóre NSS u studované kohorty pacientů s NT1 činilo 26,94 ± 9,86 bodů (rozmezí 7–50 bodů). Z celkového počtu pacientů vykazovalo 11 (14 %) mírné příznaky (0–14 bodů), 35 (45 %) střední (15–28 bodů), 27 (35 %) těžké (29–42) a 5 pacientů (6 %) velmi těžké (≥ 43 bodů). Průměrná skóre ± směrodatná odchylka (standard deviation; SD) jednotlivých otázek u všech pacientů a zvlášť u léčených (n = 51) a neléče-

proLékaře.cz | 20.4.2024

Tab. 1. Průměrné skóre Narcolepsy Severity Scale (± směrodatná odchylka) u všech pacientů a dále u léčených/neléčených pacientů s narkolepsií typu 1.

Škála tíže narkolepsie	n = 78	Léčení (n = 51)	Neléčení (n = 27)	p < 0,05
1. Jak často pociťujete v průběhu dne nepřekonatelnou potřebu spánku?	4,33 ± 1,15	4,43 ± 1,20	4,12 ± 1,03	NS
2. Máte obavy z usnutí během dne (aniž byste si toho všiml/a, náhle)?	1,60 ± 0,98	1,65 ± 0,96	1,52 ± 1,05	NS
3. Jak významně narušují tato náhlá usnutí Vaši práci/aktivity?	2,28 ± 1,04	2,25 ± 1,00	2,33 ± 1,14	NS
4. Jak významně narušují Váš společenský a rodinný život?	1,33 ± 0,98	1,39 ± 0,98	1,22 ± 1,01	NS
5. Jak se obecně cítíte po takovém náhlém denním usnutí?	1,25 ± 0,65	1,27 ± 0,70	1,22 ± 0,58	NS
6. Za jak dlouho se dostaví po náhlém denním usnutí další náhlé usnutí?	2,45 ± 1,70	2,73 ± 1,72	1,93 ± 1,54	NS
7. Do jaké míry ovlivňují tato náhlá denní usnutí Vaši schopnost řídit automobil?	0,52 ± 0,91	0,45 ± 0,90	0,67 ± 0,92	NS
8. Jak často míváte epizody generalizované kataplexie? [zkráceno]	1,97 ± 1,85	2,39 ± 1,83	1,19 ± 1,64	NS
9. Jak často míváte epizody parciální kataplexie? [zkráceno]	2,83 ± 1,72	3,02 ± 1,64	2,48 ± 1,85	NS
10. Do jaké míry je Vaše práce, společenský nebo rodinný život ovlivněn epizodami kataplexie?	1,10 ± 0,93	1,18 ± 0,97	0,96 ± 0,85	NS
11. Jak často míváte při usínání nebo při probouzení halucinace?	2,08 ± 1,74	2,16 ± 1,80	1,93 ± 1,66	NS
12. Do jaké míry Vás tyto halucinace obtěžují?	1,06 ± 1,02	1,20 ± 1,11	0,81 ± 0,79	NS
13. Jak často míváte při usínání nebo při probouzení spánkovou obrnu?	1,51 ± 1,59	1,53 ± 1,63	1,48 ± 1,53	NS
14. Do jaké míry Vás epizody spánkové obrny obtěžují?	0,90 ± 1,05	1,00 ± 1,11	0,70 ± 0,91	NS
15. Jak moc je v současné době narušený Váš noční spánek?	1,62 ± 0,93	1,73 ± 0,87	1,41 ± 1,01	NS

n – počet; NS – není signifikantní

ných (n = 27) pacientů jsou uvedena v tab. 1. Léčení pacienti se od neléčených signifikantně nelišili z hlediska věku, pohlaví, BMI ani věkem při začátku onemocnění. U léčených pacientů trvalo onemocnění průměrně o 6 let déle (p = 0,0379). Ve výskytu hypnagogických halucinací či spánkové obrny nebyl mezi skupinami léčených a neléčených pacientů s NT1 zjištěn signifikantní rozdíl.

Průměrné skóre ESS činilo 17,1 ± 4,4 body (rozmezí 7–24 bodů), průměrné skóre FSS 41,5 ± 11,6 bodů (rozmezí 10–63), HADS-A: 6,1 ± 4,1 (0–17), HADS-D: 4,9 ± 4,2 (0–18), SF-16 fyzické zdraví: 72,1 ± 15,2 (35–96), SF-36 psychické zdraví: 58,7 ± 15,9 (9–89).

Psychometrické vlastnosti dotazníku

Byla potvrzena vnitřní konzistence dotazníku pomocí koeficientu Cronbachova α, která je pro celou kohortu pacientů s NT1 0,80, pro skupinu léčených pacientů 0,79 a pro skupinu neléčených pacientů 0,82. Keiser-Meyer-Olkinův index pro celou kohortu je 0,73, což potvrzuje dostatečnou strukturální validitu dotazníku.

Celkové skóre NSS signifikantně koreluje s otázkami, které se přímo vztahují ke spavosti (otázky 1–4 + 6; obr. 1) – NSS vs. NSS1 (p = 0,0004), NSS2 (p < 0,0001), NSS3 (p = 0,0328), NSS4 (p < 0,0001), NSS6 (p < 0,0001) – i k dalším narkoleptickým příznakům (pro otázky 5 + 8–15 je ve všech případech p < 0,0001), pouze otázka 7 nevykazuje signifikantní korelaci s celkovým skóre NSS (p = 0,2312).

Výsledky dále potvrdily vyšší celkové skóre NSS u pacientů s aktuálním výskytem kataplexie (obr. 2).

Nebyl zjištěn signifikantní rozdíl ve skóre NSS u léčených a neléčených pacientů (28,37 ± 9,65 vs. 24,22 ± 9,86; p = 0,0806). Nebyla zjištěna signifikantně významná korelace celkového skóre NSS s věkem v době začátku onemocnění ani s délkou trvání onemocnění. Nicméně byla potvrzena korelace celkového skóre NSS a škály ESS (ρ = 0,61; p < 0,0001) a rovněž celkového skóre NSS a škály FSS (ρ = 0,4438; p < 0,0001) (obr. 3, 4).

ESS signifikantně koreluje s FSS (p = 0,0025), ale nekoreluje s výsledky HADS ani SF-36.

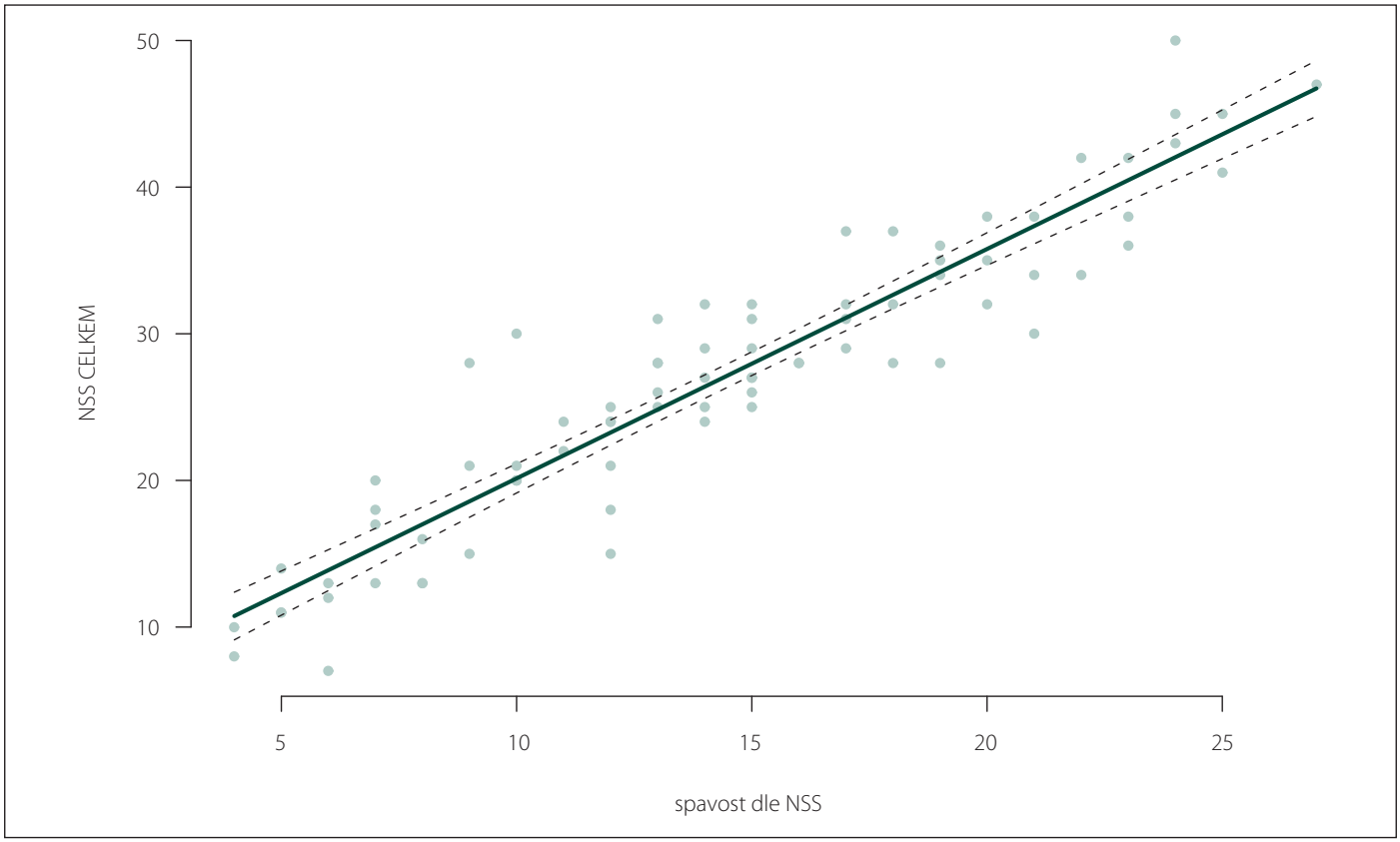
Diskuze

Tato studie prokázala dobré psychometrické vlastnosti české varianty NSS u sledované kohorty pacientů s NT1. Byly zjištěny signifikantně významné korelace jednotlivých položek a celkového skóre, Cronbachova α potvrdila vysokou míru vnitřní konzistence dotazníku a jeho dobrou reliabilitu. Z hlediska konvergentní validity je patrná významná korelace mezi celkovým skóre NSS a ESS a FSS.

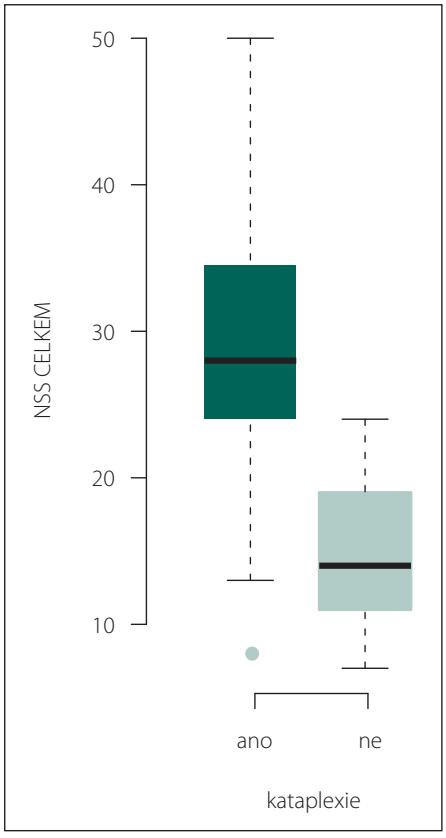
Průměrné skóre NSS u našich pacientů s NT1 činilo 26,94 ± 9,86, což odpovídá původní francouzské studii 21,57 ± 8,54 [11] a čínské validační studii na dospělých pacientech s NT1 25,44 ± 11,21 [18]. Tato průměrná skóre odpovídají středně závažným příznakům ve škále NSS. Poslední studie, která dosud hodnotila psychometrické vlastnosti NSS, je verze přeložená do brazilské portugalštiny, jejíž celkové skóre je vyšší (33,94 ± 11,23) a spadá do kategorie těžkých příznaků narkolepsie [19]. Sami autoři tento rozdíl vysvětlují horší dostupností léčby narkolepsie v Brazílii [19].

Nadměrná denní spavost je zpravidla iniciálním příznakem NT1 bez ohledu na věk v době začátku onemocnění a je i hlavním perzistujícím a invalidizujícím příznakem, s kterým se setkáváme v rámci dlouhodobého sledování [20]. Základním, široce používaným dotazníkem pro hodnocení nadměrné denní spavosti bez ohledu na její etiologii je ESS [14]. V literatuře je konzistentně uváděno průměrné skóre ESS u pa-

proLékaře.cz | 20.4.2024



Obr. 1. Korelace celkového skóre NSS a otázek zaměřených na nadměrnou denní spavost dle NSS (ρ = 0,9340; p < 0,0001).
NSS – Škála tíže narkolepsie (Narcolepsy Severity Scale)
Fig. 1. Correlation of NSS total score and questions targeting excessive daytime sleepiness by NSS (ρ = 0.9340; P < 0.0001).
NSS – Narcolepsy Severity Scale

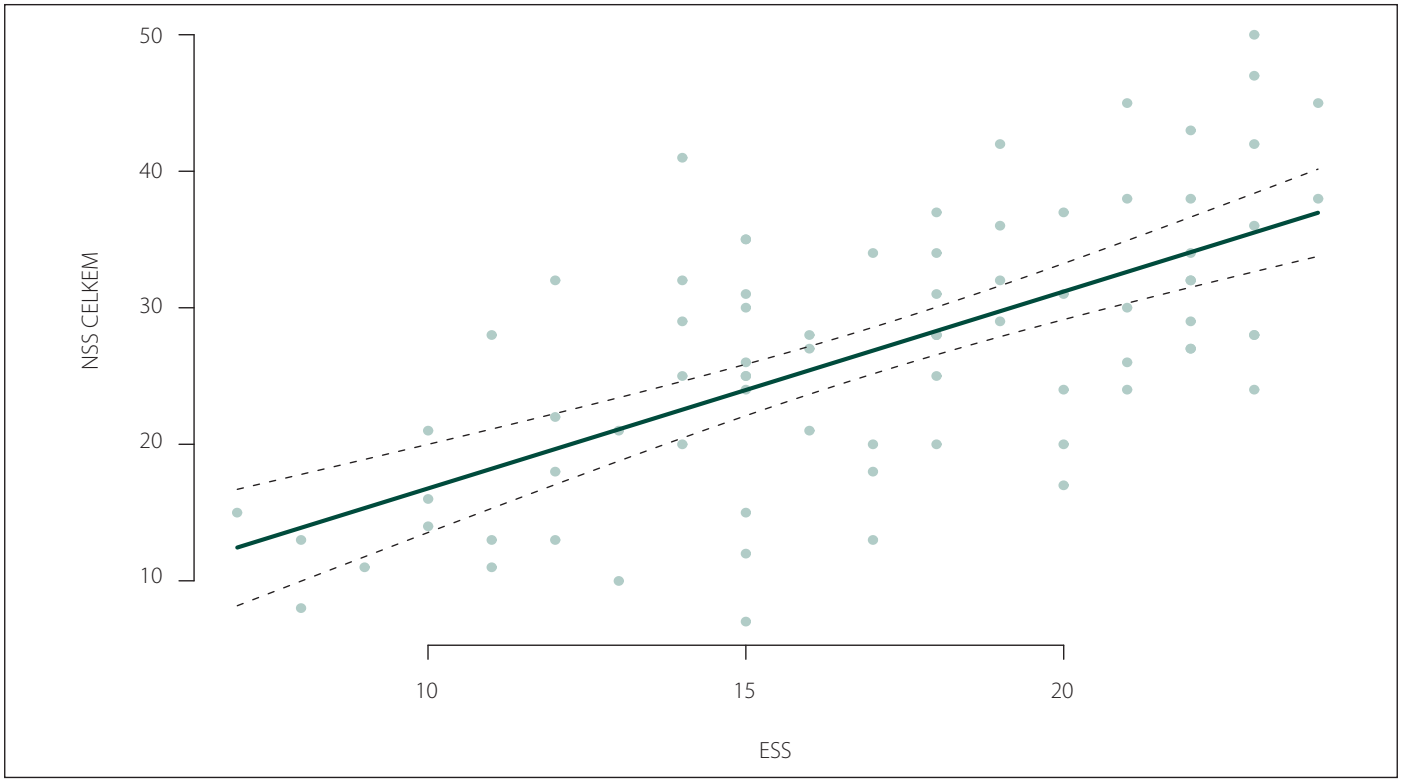


Obr. 2. Celkové skóre NSS u skupin pacientů s aktuálním výskytem kataplexie a bez aktuální přítomnosti kataplexie (p < 0,0001).
NSS – Škála tíže narkolepsie (Narcolepsy Severity Scale)
Fig. 2. NSS total score in the groups of patients with and without current occurrence of cataplexy (P < 0.0001).
NSS – Narcolepsy Severity Scale

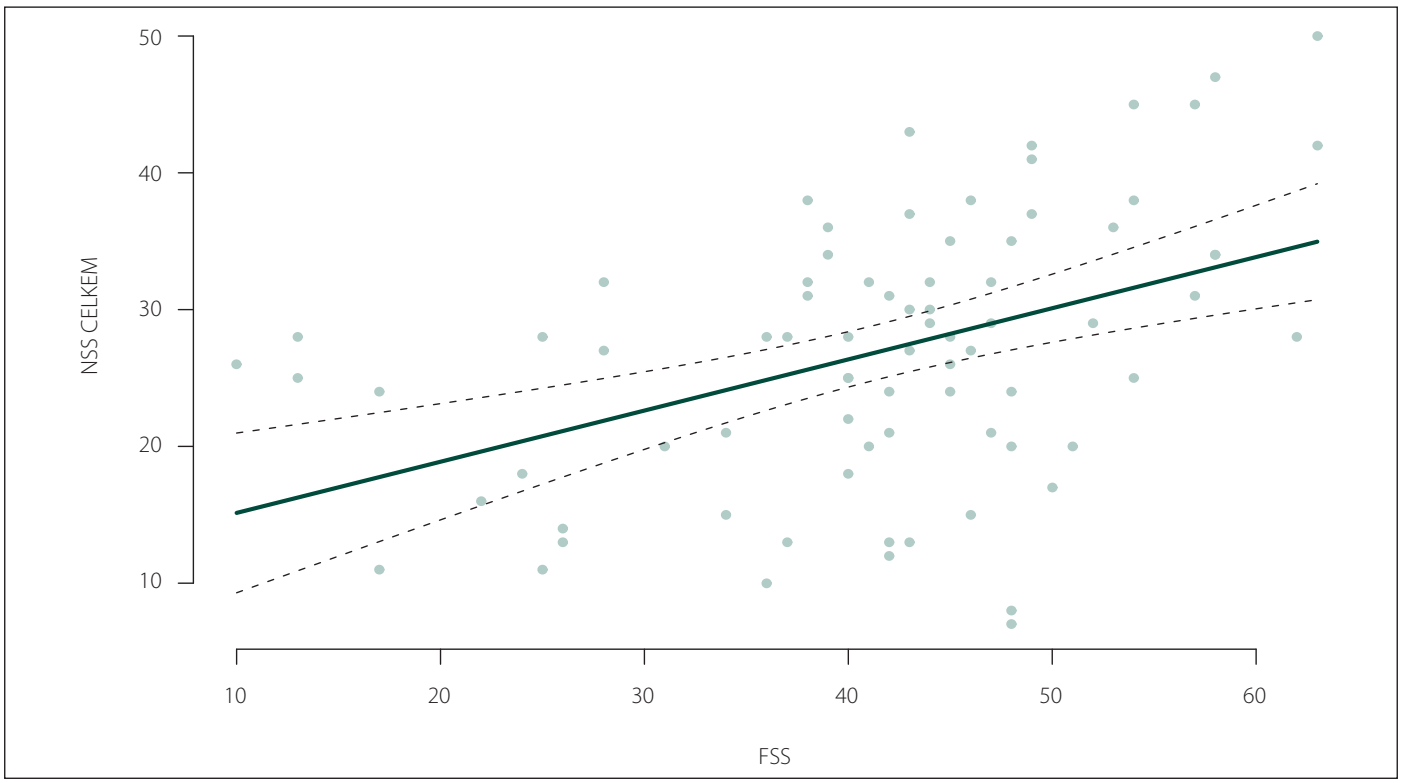
cientů s NT1 mezi 17 a 20 body [12,21], což odpovídá našim zjištěním. Tato škála se však zaměřuje výhradně na spavost a opomíjí další narkoleptické příznaky, tj. nevypovídá o závažnosti onemocnění v plné šíři. Jak ukazuje obr. 2, při subjektivním posuzování tíže narkolepsie hraje významnou roli i výskyt kataplexií. Nevýhodami ESS jsou i její nízká korelace s výsledky MSLT a střední korelace s výsledky testu udržení bdělosti (Maintenance of Wakefulness Test; MWT). Rovněž chybí evidence spolehlivosti při opakovaném použití (test-retest reliabilita) [22]. Námi prokázanou korelaci skóre ESS a celkového skóre NSS potvrzují původní práce [11] i dvě dosud publikované validační studie, čínská [18] a brazilská [19]. V naší skupině pacientů byla současně patrná korelace jednotlivých otázek vztahujících se ke spavosti s celkovým skóre NSS, stejně jako korelace s tíží denní únavy.

Jako screeningová metoda narkoleptických příznaků a jejich rozlišení od příznaků jiných onemocnění, která mohou narkolepsii napodobovat, je dosud používaná Ullanlinnská škála narkolepsie (UNS). Její nevýhodou je ale nekonzistentní specificita v různých studiích [23–25]. Další nástroj pro hodnocení narkoleptických příznaků představuje Stanfordský spánkový inventář (SSI), který pro svůj rozsah 146 otázek není použitelný v běžné klinické praxi [26]. Poslední z používaných škál je Švýcarská škála narkolepsie s 5 otázkami (3 otázky se týkají spavosti a 2 otázky se vztahují ke kataplexii) [8], která je považována za vhodnou screeningovou metodu, ale nepokrývá celé spektrum příznaků a není vhodná pro monitorování efektu léčby. Celkově se tedy NSS v porovnání s dosud rozšířenými škálami ESS, UNS

proLékaře.cz | 20.4.2024



Obr. 3. Korelace celkového skóre NSS a průměrného skóre ESS (ρ = 0,61; p < 0,0001).
ESS – Epwothská škála spavosti (Epworth Sleepiness Scale); NSS – Škála tíže narkolepsie (Narcolepsy Severity Scale)
Fig. 3. Correlation of NSS total score and ESS score (ρ = 0.61; P < 0.0001).
ESS – Epworth Sleepiness Scale; NSS – Narcolepsy Severity Scale



Obr. 4. Korelace celkového skóre NSS a skóre FSS (ρ = 0,4438; p < 0,0001).
FSS – Škála tíže únavy (Fatigue Severity Scale); NSS – Škála tíže narkolepsie (Narcolepsy Severity Scale)
Fig. 4. Correlation of NSS total score and FSS score (ρ = 0.4438; P < 0.0001).
FSS – Fatigue Severity Scale; NSS – Narcolepsy Severity Scale

proLékaře.cz | 20.4.2024

a Švýcarská škála narkolepsie (SNS) jeví jako výhodný a užitečný nástroj.

NSS byla vyvinuta rovněž za účelem sledování efektu léčby a její optimalizace. Původní francouzská studie i dvě následné validační studie potvrzují vhodnost použití škály NSS za tímto účelem [12,18,19]. Součástí těchto sledovaných souborů byli pacienti s NT1, kteří vyplnili dotazník 2×, jednou jako neléčení a s odstupem několika měsíců jako léčení, přičemž ve všech zmíněných studiích byl pozorován pokles celkového skóre NSS. Takovou možnost párového testování naše kohorta neposkytovala. Vzhledem k nízké incidenci NT1 nelze v ČR vytvořit v přiměřeném čase dostatečně početný soubor nových pacientů, které by bylo možné testovat opakovaně. Námi sledovaní léčení i neléčení pacienti převážně zůstávali v pásmu středně těžkých příznaků. Srovnatelná hodnota NSS u obou skupin má několik důvodů. Neléčení pacienti se většinou nenacházeli na začátku svého onemocnění ani jim nebyla recentně stanovena diagnóza – byli to nemocní, kteří se již dříve rozhodli nebrat léky, většinou pro mírnou závažnost příznaků. Většina z nich měla navíc možnost optimálního denního režimu s plánovaným denním spánkem a minimem emočních podnětů, což je další důvod, proč dlouhodobě nepotřebují farmakoterapii a hodnotí svůj klinický stav jako spíše lehký. Svou roli může hrát i skutečnost, že spavost – jako hlavní příznak NT1 – i její další klinické projevy byly v době pandemie COVID-19 ovlivněny možností volnějšího plánování denních zdřímnutí a prodloužením nočního spánku. Zejména pacienti pracující na dálku v této době udávali celkově nižší intenzitu spavosti i menší počet kataplexií [27]. Některé narkoleptické příznaky se rovněž mohou zlepšit v důsledku změny životního stylu, identifikací a vyvarováním se zhoršujících/vyvolávajících faktorů i v důsledku přirozeného vývoje onemocnění [28–30]. Tato práce nesledovala vliv pandemie na subjektivní vnímání tíže narkolepsie, nelze ale vyloučit, že psychosociální a ekonomické faktory s ní spojené mohly ovlivnit výsledky korelací NSS s úzkostným/depresivním prožíváním a vlastní kvalitou života. Přetrvávající vyšší skóre NSS u léčených pacientů rovněž mohlo být ovlivněno skutečností, že někteří pacienti spadající do pásma těžkých/velmi těžkých příznaků nebyli dostatečně farmakoresponzivní.

Závěrem lze konstatovat, že NSS představuje krátký, vnitřně konzistentní a snadno aplikovatelný klinický nástroj ke stanovení závažnosti klinických příznaků narkolepsie typu 1 a jejich důsledků. Předchozí studie prokázaly i vhodnost jejího použití pro sledování efektu léčby.

Etické aspekty

Práce byla provedena ve shodě s Helsinskou deklarací z roku 1975 a jejími revizemi v letech 2004 a 2008. Provedení studie bylo schváleno etickými komisemi obou pracovišť (VFN v Praze: č.j. 16/19 Grant AZV VES 2020 VFN, datum schválení 23. 5. 2019 a Národní ústav duševního zdraví, Klecany: c.j. 141/19, datum schválení 19. 6. 2019). Všichni pacienti podepsali informovaný souhlas s účastí ve studii.

Finanční podpora

Práce byla podpořena z programového projektu Ministerstva zdravotnictví ČR s reg. č. NU20-04-00088 a programem Cooperatio Neuroscience Charles University.
Veškerá práva podle předpisů na ochranu duševního vlastnictví jsou vyhrazena.

Konflikt zájmů

Autoři deklarují, že v souvislosti s předmětem studie nemají žádný konflikt zájmů.

Literatura

1. Luca G, Haba-Rubio J, Dauvilliers Y et al. Clinical, polysomnographic and genome-wide association analyses of narcolepsy with cataplexy: a European Narcolepsy Network study. J Sleep Res 2013; 22(5): 482–495. doi: 10.1111/jsr.12044.

2. Longstreth WT Jr, Koepsell TD, Ton TG et al. The epidemiology of narcolepsy. Sleep 2007; 30(1): 13–26. doi: 10.1093/sleep/30.1.13.

3. Liblau RS, Vassalli A, Seifinejad A et al. Hypocretin (orexin) biology and the pathophysiology of narcolepsy with cataplexy. Lancet Neurol 2015; 14(3): 318–328. doi: 10.1016/S1474-4422(14)70218-2.

4. American Academy of Sleep Medicine. International classification of sleep disorders – third edition (ICSD-3). Darien, IL: American Academy of Sleep Medicine 2014.

5. Bassetti CLA, Adamantidis A, Burdakov D et al. Narcolepsy – clinical spectrum, aetiopathophysiology, diagnosis and treatment. Nat Rev Neurol 2019; 15(9): 519–539. doi: 10.1038/s41582-019-0226-9.

6. Zhang Z, Dauvilliers Y, Plazzi G et al. Idling for decades: a European study on risk factors associated with the delay before a narcolepsy diagnosis. Nat Sci Sleep 2022; 14: 1031–1047. doi: 10.2147/NSS.S359980.

7. Ohayon MM. Narcolepsy is complicated by high medical and psychiatric comorbidities: a comparison with the general population. Sleep Med 2013; 14(6): 488–492. doi: 10.1016/j.sleep.2013.03.002.

8. Kallweit U, Schmidt M, Bassetti CL. Patient-reported measures of narcolepsy: the need for better assessment. J Clin Sleep Med 2017; 13(5): 737–744. doi: 10.5664/jcsm.6596.

9. Akerstedt T, Gillberg M. Subjective and objective sleepiness in the active individual. Int J Neurosci 1990; 52(1–2): 29–37. doi: 10.3109/00207459008994241.

10. MacLean AW, Fekken GC, Saskin P et al. Psychometric evaluation of the Stanford Sleepiness Scale. J Sleep Res 1992; 1(1): 35–39. doi: 10.1111/j.1365-2869.1992.tb00006.x.

11. Dauvilliers Y, Beziat S, Pesenti C et al. Measurement of narcolepsy symptoms: the Narcolepsy Severity Scale. Neurology 2017; 88(14): 1358–1365. doi: 10.1212/WNL.0000000000003787.

12. Dauvilliers Y, Barateau L, Lopez R et al. Narcolepsy Severity Scale: a reliable tool assessing symptom severity and consequences. Sleep 2020; 43(6): zsaa009. doi: 10.1093/sleep/zsaa009.

13. Pimentel Filho LH, Frange C, Coelho FMS. Narcolepsy Severity Scale: experience of a Brazilian Sleep Center. Sleep 2020; 43(9): zsaa113. doi: 10.1093/sleep/zsaa113.

14. Johns MW. A new method for measuring daytime sleepiness: the Epworth sleepiness scale. Sleep 1991; 14(6): 540–545. doi: 10.1093/sleep/14.6.540.

15. Hjollund NH, Andersen JH, Bech P. Assessment of fatigue in chronic disease: a bibliographic study of fatigue measurement scales. Health Qual Life Outcomes 2007; 5: 12. doi: 10.1186/1477-7525-5-12.

16. Ware JE Jr, Gandek B. Overview of the SF-36 health survey and the International Quality of Life Assessment (IQOLA) project. J Clin Epidemiol 1998; 51(11): 903–912. doi: 10.1016/s0895-4356(98)00081-x.

17. Zigmond AS, Snaith RP. The hospital anxiety and depression scale. Acta Psychiatr Scand 1983; 67(6): 361–370. doi: 10.1111/j.1600-0447.1983.tb09716.x.

18. Li C, Spruyt K, Zhang C et al. Reliability and validity of the Chinese version of Narcolepsy Severity Scale in adult patients with narcolepsy type 1. Sleep Med 2021; 81: 86–92. doi: 10.1016/j.sleep.2021.02.008.

19. Pimentel Filho LH, Gomes ACD, Frange C et al. Validation of the Brazilian Portuguese version of the narcolepsy severity scale. Sleep Med 2020; 76: 134–139. doi: 10.1016/j.sleep.2020.10.016.

20. Ohayon MM, Ferini-Strambi L, Plazzi G et al. Frequency of narcolepsy symptoms and other sleep disorders in narcoleptic patients and their first-degree relatives. J Sleep Res 2005; 14(4): 437–445. doi: 10.1111/j.1365-2869.2005.00476.x.

21. Frauscher B, Ehrmann L, Mitterling T et al. Delayed diagnosis, range of severity, and multiple sleep comorbidities: a clinical and polysomnographic analysis of 100 patients of the innsbruck narcolepsy cohort. J Clin Sleep Med 2013; 9(8): 805–812. doi: 10.5664/jcsm.2926.

22. Kendzerska TB, Smith PM, Brignardello-Petersen R et al. Evaluation of the measurement properties of the Epworth sleepiness scale: a systematic review. Sleep Med Rev 2014; 18(4): 321–331. doi: 10.1016/j.smrv.2013.08.002.

23. Sturzenegger C, Bassetti CL. The clinical spectrum of narcolepsy with cataplexy: a reappraisal. J Sleep Res 2004; 13(4): 395–406. doi: 10.1111/j.1365-2869.2004.00422.x.

24. Wing YK, Li RH, Ho CK et al. A validity study of Ullanlinna Narcolepsy Scale in Hong Kong Chinese. J Psychosom Res 2000; 49(5): 355–361. doi: 10.1016/s0022-3999(00)00179-3.

25. Hublin C, Kaprio J, Partinen M et al. The Ullanlinna Narcolepsy Scale: validation of a measure of symptoms in the narcoleptic syndrome. J Sleep Res 1994; 3(1): 52–59. doi: 10.1111/j.1365-2869.1994.tb00104.x.

26. Anic-Labat S, Guilleminault C, Kraemer HC et al. Validation of a cataplexy questionnaire in 983 sleep-disorders patients. Sleep 1999; 22(1): 77–87. doi: 10.1093/sleep/22.1.77.

27. Nigam M, Hippolyte A, Dodet P et al. Sleeping through a pandemic: impact of COVID-19-related restrictions on narcolepsy and idiopathic hypersomnia. J Clin Sleep Med 2022; 18(1): 255–263. doi: 10.5664/jcsm.9556.

28. Zhang J, Han F. Sleepiness in narcolepsy. Sleep Med Clin 2017; 12(3): 323–330. doi: 10.1016/j.jsmc.2017.03.008.

29. Pizza F, Franceschini C, Peltola H et al. Clinical and polysomnographic course of childhood narcolepsy with cataplexy. Brain 2013; 136(Pt 12): 3787–3795. doi: 10.1093/brain/awt277.

30. Kovalská P, Kemlink D, Topinková E et al. Higher body mass index in narcolepsy with cataplexy: life-long experience. Sleep Med 2017; 32: 277. doi: 10.1016/j.sleep.2016.11.010.