

III-4.2.1 Internationale Klassifikation von Schlafstörungen, 3. Version (ICSD-3)

ANDREA RODENBECK, Göttingen, Berlin, PETER GEISLER, Regensburg, HARTMUT SCHULZ, Erfurt

Zusammenfassung

Die im Frühjahr 2014 erschienene dritte Version der Internationalen Klassifikation von Schlafstörungen (International Classification of Sleep Disorders, ICSD-3) behält die bisherige Einteilung bei, allerdings sind die isolierten Symptome und Normvarianten nun direkt den jeweiligen Diagnosegruppen zugeordnet. Für alle Diagnosegruppen und Einzeldiagnosen gilt, dass – sofern zutreffend – den Kriterien die jeweils neuste geltende Version des AASM-Manuals als spezifische Auswertungsregeln zugrunde liegt, so dass diese in der ICSD-3 meist nicht mehr näher beschrieben sind. Den Diagnosegruppen der Tagesschläfrigkeit, den zentralen Schlaf-bezogenen Atmungsstörungen, den Schlaf-bezogenen Hypoventilations-Syndromen, den zirkadianen Schlaf-Wach-Rhythmus-Störungen und den NREM-Parasomnien werden den Einzeldiagnosen gemeinsame Diagnose-Kriterien voran gestellt. Eine weitere wesentliche Änderung ist auch, dass bis auf wenige Ausnahmen z.B. bei den Schlaf-bezogenen Atmungsstörungen, die Diagnose-Kriterien sowohl für Erwachsene als auch für Kinder und Menschen im hohen Lebensalter gelten und ggf. Spezifikationen für diese Altersgruppen genannt werden. Im Einzelnen ergeben sich sowohl eher kleine, teils aber auch ganz erhebliche Änderungen der Diagnose-Kriterien im Vergleich zur ICSD-2.

Bei den Insomnien wird nur noch zwischen chronischer Insomnie und Kurzzeit-Insomnie unterschieden. Die chronische Insomnie umfasst alle früheren Insomnie-Formen mit Ausnahme der anpassungsbedingten (akuten) Insomnie. Weiterhin ist zu beachten, dass die Mindestdauer nun drei Monate statt zuvor vier Wochen beträgt und der unerholbare Schlaf nicht mehr als Insomnie-spezifisches Einzelsymptom gewertet wird.

Bei den Schlaf-bezogenen Atmungsstörungen wird zwischen Hypoventilations-Syndromen und Hypoxämie unterschieden, die Katathrenie wird nun den Atmungsstörungen zugeordnet (zuvor den Parasomnien). Ganz neu hinzugekommen ist das

Adipositas-bedingte Hypoventilations-Syndrom und die zentrale Atmungsstörung bei PAP-Einstellungen. Es ist eine grundlegende Neuerung, dass beim obstruktiven Schlafapnoe-Syndrom das Auftreten typischer Symptome wie z. B. Tagesschläfrigkeit durch das Vorhandensein bereits bestehender Folgeerkrankungen ersetzt werden kann.

Die ehemalige Gruppe der „Hypersomnien zentralnervösen Ursprungs“ wurde in „Hypersomnolenz-Störungen“ umbenannt, wobei Hypersomnolenz die ausgeprägte Tagesschläfrigkeit meint, während der Begriff Hypersomnie weiterhin die einzelnen, spezifischen Störungen dieser Gruppe bezeichnen soll. Allerdings wird diese Unterscheidung nicht in allen Teilen des ICSD-3 konsequent eingehalten, oft wird weiterhin von Hypersomnie gesprochen, wenn Tagesschläfrigkeit gemeint ist. Da Somnolenz im Deutschen ein definierter Begriff in der neurologisch-psychiatrischen Klassifizierung von Bewusstseinszuständen ist, muss für diese Diagnosegruppe eine andere Bezeichnung (hier: Tagesschläfrigkeit) eingeführt werden. Innerhalb der Gruppe sind vor allem die Narkolepsie-Kriterien neu definiert, unterschieden wird nun in Narkolepsie Typ 1 und Typ 2, wobei bei Typ 1 entweder Kataplexien oder ein Hypocretin-Mangel vorhanden sein müssen.

Die zirkadianen Schlaf-Wach-Rhythmus-Störungen bleiben weitestgehend unverändert, bei den Parasomnien wird den NREM-Arousal-Störungen die Schlaf-bezogene Ess-Störung als eigene Diagnose zugeordnet. Das „confusional arousal“ beinhaltet nicht mehr die morgendliche Schlaftrunkenheit, so dass hier die Bezeichnung „verwirrtes Erwachen“ zur Abgrenzung gewählt wurde. Die Diagnose Alpträume enthält nun streng operationalisierte Kriterien.

Bei den Schlaf-bezogenen Bewegungsstörungen ist zu beachten, dass die Diagnose Restless legs Syndrom die Diagnose „Periodische Beinbewegungen“ übertrifft, letztere kann daher nicht mehr vergeben werden, wenn gleichzeitig ein Restless legs Syndrom, eine Narkolepsie, eine REM-Schlaf-Verhaltensstörung oder ein unbehandeltes Schlafapnoe-Syndrom vorliegt.

Die Operationalisierung der Kriterien der Mindestdauer und der – häufigkeit der zugehörigen Symptome wurde insbesondere für die Schlaf-bezogenen Bewegungsstörungen nicht umgesetzt, auch sind generell keine Angaben zur Einschätzung des Schweregrades jedweder Diagnose enthalten.

Einführung

Eine erste Version der International Classification of Sleep Disorders (ICSD) erschien 1990, gefolgt von einer Revision und einer deutlich veränderten Neufassung 2005 (ICSD-2), die neben einer Einteilung in jeweils verschiedene Unterformen der Insomnie, der Hypersomnien zentralen Ursprungs, der schlafbezogenen Atmungsstörungen, Parasomnien und Bewegungsstörungen auch einen Extrabereich für isolierte Symptome, Normvarianten und ungelöste Zuordnungen sowie zwei Anhänge mit a) Schlafstörungen, die anderswo klassifiziert werden (z.B. letale familiäre Insomnie, gastroösophagealer Reflux) und b) anderen psychiatrischen und Verhaltensstörungen, die in der Differenzialdiagnose von Schlafstörungen oft eine wesentliche Rolle spielen. Nachdem die Struktur der Aufteilung der Schlaf-Wach-Störungen sich von der ersten zur zweiten Version damit komplett geändert hatte, bleibt diese nun in der 3. Version von 2014 erhalten mit den Hauptgruppen Insomnie, Tagesschläfrigkeit, schlafbezogene Atmungsstörungen, Störungen der Schlaf-Wach-Rhythmik, Parasomnien, Bewegungsstörungen und Störungen, die andernorts klassifiziert werden. Auch bleibt die Unterteilung innerhalb einer Diagnose in alternative Namen, diagnostische Kriterien, assoziierte Merkmale, Subtypen, Demographisches wie Prävalenz, Geschlecht, etc, Prädisponierende Faktoren einschl. Risikofaktoren, Familiäre Muster einschl. Genetik, Beginn, Verlauf und Komplikationen, Pathologie und Pathophysiologie, objektivierbare Befunde von Schlaftagebüchern über neurologische, endokrine und internistische Befunde unverändert. Neu ist allerdings, dass jeweils ein Unterteil „Merkmale im Altersverlauf“ (developmental issues) aufgenommen wurde, in dem ggf. auf Besonderheiten im jeweils pädiatrischen und geriatrischen Bereich hingewiesen wird.

Im Vergleich zu den vorherigen Versionen gibt es in einigen Bereichen Zusammengruppierungen wie beispielsweise der Insomnie, während in anderen Bereich die bisherigen Diagnosen anders unterteilt werden,

z. B. bei der Narkolepsie, aber auch Störungen, die neu und explizit aufgenommen worden sind.

Die ICSD-3 nennt für jede Diagnose die zugehörige ICD-9 und ICD-10 Kodierung, wobei aber die im angloamerikanischen Raum üblichen CM Versionen verwendet werden, die sich von der sonstigen, auch in Deutschland üblichen, GM Version unterscheidet, so dass die Umkodierungen hier nicht übernommen werden.

Allgemeine diagnostische Kriterien

Allen Schlaf-Wach-Störungen ist gemeinsam, dass sie nicht besser durch das Vorhandensein einer anderen Schlafstörung oder einer anderen Erkrankung erklärbar sein dürfen. Es gibt nur wenige ausnahmen, an denen dieser Punkt nicht erwähnt wird, z.B. die Narkolepsie Typ 1 mit Kataplexien und/oder Hypocretin-Mangel. Da es sich um eine rein schlafspezifisches Klassifikationssystem handelt, können mit der ICSD alle Schlafstörungen klassifiziert werden, auch wenn sie nicht so schwerwiegend sind, dass die einer eigenen klinischen Beachtung mit sich daraus ergebender Therapienotwendigkeit aufweisen.

Ganz neu in der ICSD-3 ist die der konsistente und in den Diagnose-Gruppen wiederholte explizite Verweis auf das AASM Manual, das in jeweils seiner aktuellen Fassung als Grundlage für die gesetzten Grenzwerte und andere störungsspezifische Definitionen gelten soll, so dass einzelne Kennwerte oder Definitionen (z.B. für Apnoen) nicht mehr genannt werden. Auch wurde bei der Mehrzahl der Erkrankungen die Mindestdauer der Symptomatik auf drei Monate festgelegt, Ausnahmen ohne Mindestdauer sind z.B. die schlafbezogenen Atemstörungen. Dies bedeutet teils eine Änderung der bisherigen Kriterien (z.B. bei der Insomnie), teils keine diesbzgl. Änderung (z.B. Narkolepsie) und teils ein weiteres, neues Diagnosekriterium (z.B. bei Schlaf-Wach-Rhythmusstörungen).

Insomnie

Die ganz wesentlichste Änderung der neuen Version betrifft die Insomnie, wobei es zu einer fast kompletten Aufgabe der bisherigen Formen als eigenständige Diagnosen kommt. Unterschieden wird nur noch zwischen **chronischer und Kurzzeit-Insomnien** sowie dem isolierten Symptom einer zu langen Bettzeit bzw Kurzschläfer als Normvariante. Die bisherigen Diag-

nosen der psychophysiologischen und idiopathischen Insomnie, die Schlafwahrnehmungsstörung (paradoxe Insomnie), die inadäquate Schlafhygiene sowie die verhaltensabhängige Insomnie im Kindesalter werden der **chronischen Insomnie** als Subtypen zugeordnet, die anpassungsbedingte Insomnie dagegen der Kurzzeit-Insomnie. Die ICSD-3 begündet diese Zusammenfassung zur chronischen Insomnie mit der oft auftretenden Schwierigkeit die Unterformen in der klinischen Praxis zu unterscheiden, zumal Merkmale wie Unterschätzung der Schlafzeit, schlechte Schlafhygiene oder das konditionierte Arousal in allen Formen auftreten können und sich die Untergruppen in ihren Symptomen überlappen. Des Weiteren beruhe die Insomnie bei vielen Betroffenen auf multiplen medizinischen und psychischen Komorbiditäten, so dass Unterscheidungen nach einzelnen auslösenden Faktoren schwer sein. Wie im neuen DSM-5 wird auf die Feststellung gelegt, dass die Insomnie einerseits ein Auslöser für und andererseits Folge von begleitenden medizinischen, psychischen oder Abhängigkeitserkrankungen sein kann und in solchen Fällen der ehemalige Begriff der sekundären Insomnie unangemessen ist.

Der Begriff des „unerholsamen Schlafs“ ist aufgrund einer mangelnden Spezifität gestrichen, stattdessen müssen entweder Ein- oder Durchschlafschwierigkeiten oder Früherwachen oder eine Kombination aus diesen vorhanden sein. Bei Kindern und Älteren kann sich die Ein- oder Durchschlafschwierigkeit auch als Widerstand zu Bett zu gehen oder der Notwendigkeit einer Intervention durch die Bezugsperson äußern. Die in der ICSD-2 vor den einzelnen Insomnie-Formen gelisteten generellen Kriterien wie Fatigue (Erschöpfung) oder Krankheitsgefühl, Aufmerksamkeits-, Konzentrations- oder Gedächtniseinbußen, Verschlechterungen in der sozialen, familiären, beruflichen oder akademischen Leistungsfähigkeit, Störungen der Stimmung oder Irritabilität, Tagesschläfrigkeit, Verhaltensprobleme wie Hyperaktivität, Impulsivität, Aggression, verminderte Motivation, Energie, Initiative sowie die Neigung zu Fehlern oder Unfällen und die Sorge über den Schlaf bzw die Unzufriedenheit mit dem Schlaf bleiben im Wesentlichen erhalten und sind nur minimal verändert worden, wobei mindestens einer dieser Punkte zur Diagnose vorhanden sein muss. Gestrichen wurde in dieser Listung allerdings das Unterkriterium Spannung, Kopfschmerzen oder gastrointestinale Symptome als Folge von Schlafmangel.

Bei der chronischen Insomnie muss die Störung weiterhin mindestens dreimal pro Woche auftreten,

allerdings über einen Zeitraum von jetzt **drei Monaten** und nicht wie zuvor über vier Wochen. Dabei wird in den ergänzenden Anmerkungen ausgeführt, dass diese Zeitkriterium auch dann erfüllt ist, wenn über Jahre hinweg wiederholte Episoden von Schlaf-Wach Schwierigkeiten bestehen, die für sich allein genommen das 3-Monats-Kriterium nicht erfüllen. Des Weiteren gilt, dass die Insomnie nicht nur durch eine inadäquate Schlafgelegenheit wie nicht ausreichende Zeit zum Schlafen oder durch inadäquate Schlafumstände wie Licht, Lärm usw erklärbar ist. Auch können Komorbiditäten auftreten, so dass sich die Frage nach einer besseren Erklärbarkeit durch andere Schlafstörungen stellen kann, als Beispiel wird der gastrointestinale Reflux genannt. Dabei ist dann zu eruieren, ob die Schlafstörung auch unabhängig von solchen anderen Erkrankungen auftritt oder aufgetreten ist, ob autonome Aspekte einer Insomnie wie kognitive oder Verhaltensfaktoren auftreten und letztlich auch, ob der Schlafstörung eine eigene Behandlungsbedürftigkeit zukommt. Als Hilfsmerkmale für die Einschätzung der Ein- oder Durchschlafstörung bzw. des Früherwachens sind im Text eine subjektive Schlaflatenz und eine nächtliche Wachzeit nach einem erstmaligen Einschlafen von mehr als 30 Minuten bei Erwachsenen und ein endgültiges Erwachen von mindestens 30 Minuten vor der gewünschten Aufwachzeit unter Berücksichtigung der Gesamtschlafzeit und des Beginns der Bettzeit genannt. Bei Kindern und jungen Erwachsenen werden Schlaflatenzen und nächtlich Wachzeiten von mehr als jeweils 20 Minuten als kritische Zeit benannt.

Die **Kurzzeit-Insomnie** unterscheidet sich von der chronischen Form nur dadurch, dass eines der Kriterien „drei Monate“ oder „mindestens drei mal pro Woche“ nicht erfüllt ist. Während früher nur die akute oder anpassungsbedingte Insomnie mit einem Verlaufszeitraum von weniger als drei Monaten diagnostizierbar war, können nun auch Fälle mit längerem Verlauf, aber mit einem schlechten Nachtschlaf nur zweimal pro Woche klassifiziert werden.

Bei **exzessiver im Bett verbrachter Zeit**, d. h. mit deutlich längerer Bettzeit als zum Schlaf benötigt wird, können einzelne insomnische Symptome wie verlängerte Einschlafzeit oder lange nächtliche Wachzeit auftreten, ohne dass dies zu Leiden oder einer Tagessymptomatik führt. **Kurzschläfer** mit üblichen Schlafzeiten unter sechs Stunden und ohne Schlaf-Wach-Beschwerden oder Dysfunktionen gelten als Normvariante.

Schlafbezogene Atmungsstörungen

Hier wird wie nach wie vor zwischen dem obstruktiven Schlafapnoe-Syndrom bei Erwachsenen bzw. bei Kindern, den zentralen Schlafapnoe-Syndromen sowie – neu - zwischen schlafbezogenen Hypoventilations- und Hypoxämie-Störungen unterschieden. Es gibt Änderungen innerhalb den Formen der zentralen Schlafapnoe sowie bei den Hypoventilationssyndromen. So ist die zentrale Schlafapnoe bei medizinischer Erkrankung ohne Cheyne-Stokes-Atmung ebenso neu aufgenommen wie die zentrale Schlafapnoe unter PAP-Ersteinstellung oder die primäre zentrale Schlafapnoe bei Frühgeborenen in Abgrenzung zur Kindheit. Bei den Hypoventilations-/Hypoxämiesyndromen ist die Unterscheidung nach den verschiedenen körperlichen und neurologischen Ursachen aufgehoben, neu ist die Adipositas-bezogene Hypoventilationsstörung hinzu gekommen. Auch wurde bei einigen Formen der schlafbezogenen Atmungsstörung die Definition vollständig neu formuliert.

Neu ist auch, dass – vor allem beim obstruktiven Schlafapnoe-Syndrom – ambulante bzw. häuslich einsetzbare Systeme („out of center sleep testing, OCST“) in den Kriterien miteinbezogen sind. Explizit weist die ICSD-3 an einleitender Stelle des Kapitel nochmals darauf hin, dass die Definitionen des jeweils aktuellen AASM-Manuals gelten.

Obstruktives Schlafapnoe-Syndrom bei Erwachsenen

Ähnlich wie zuvor stellt die ICSD-3 zwei verschiedene Definitionen zur Verfügung, die sich aber im Detail von der Vorgängerversion unterscheiden. Das Kriterium einer respiratorischen Anstrengung während des gesamten oder eines Teils des respiratorischen Ereignisses ist gestrichen.

1. So verlangt die einfachere Definition **15 oder mehr vorwiegend obstruktive respiratorische Ereignisse** (Apnoen, Hypopnoen oder RERAs) pro Stunde Schlaf, gemessen entweder mittels Polysomnographie oder ambulanter Methode. Dabei wird in der Fußnote darauf hingewiesen, dass ambulante Methoden natürlich den respiratorischen Ereignis Index (REI) messen und – aufgrund der fehlenden Messung der Schlafzeit – den Anzahl der Ereignisse oft unterschätzt wird. Des Weiteren können weder RERAs noch Hypopnoen mittels ambulanter Methoden erfasst werden, da die zur Definition dieser Ereignisse

notwendigen EEG-Arousal nicht gemessen werden. Das ehemalige zu dieser Definition zugehörige Kriterium der besseren Erklärbarkeit durch eine andere Schlafstörung, medizinische, neurologische Störung, Medikation oder Substanzmissbrauch wurde komplett gestrichen.

2. Bei der Definition aus **mindestens fünf respiratorischen Ereignisse pro Stunde Schlaf in Kombination mit einem weiteren Symptom** wurde klargestellt, dass es sich um überwiegend obstruktive Ereignisse einschl. obstruktiver und gemischter Apnoen, Hypopnoen oder RERAs handeln muss, wobei die bereits genannten Einschränkungen für ambulante Methoden gelten. Des Weiteren wurden die zur Diagnose notwendigen Symptome teils neu gefasst, teils wesentlich erweitert. So muss nun mindestens eines der folgenden Symptome auftreten: a) Schläfrigkeit, unerholsamer Schlaf, Fatigue oder Insomnie (zuvor war hier noch das unbeabsichtigte Einschlafen am Tage mit enthalten), b) Erwachen mit Atemnot, nach Luft japsen oder würgen (unverändert), c) Bettpartner berichtet gewohnheitsmäßiges (zuvor: lautes) Schnarchen, Atempausen oder beides. Neu hinzu gekommen ist die vierte Möglichkeit d) einer bereits vorhandenen Diagnose einer Hypertonie, einer affektiven Störung oder kognitiven Dysfunktion, einer koronaren Herzerkrankung oder einer Herzinsuffizienz, Vorhofflimmern, Hirninfarkt oder eines Diabetes mellitus Typ 2.

Zentrale Schlafapnoe-Syndrome

Die zentralen Schlafapnoe-Syndrome lassen sich der Einfachheit halber grob in drei Gruppen unterteilen, wobei diese Untergruppierung aber nicht Bestandteil der ICSD-3 ist.

Zum einen werden **zentrale Schlafapnoe-Syndrome bei Säuglingen bzw. Frühgeborenen** erfasst. Dabei müssen Apnoen oder Zyanosen beobachtet oder eine schlafbezogene zentrale Apnoe oder Sauerstoffsättigung mittels Monitoring entdeckt worden sein. Die Polysomnographie oder eine alternatives Monitoring zeigt entweder wiederholte, über 20 Sekunden lange zentrale Apnoen, wobei aber keine Normwerte für die projongierten Ereignisse vorliegen, oder eine periodische Atmung über mehr als 5% der Gesamtschlafzeit. Eine andere Schlafstörung, neurologische oder medizinische Störung erklärt das Syndrom nicht besser. Die Schwangerschaftswoche zur Geburt bestimmt die Diagnose: bei Geburten mit mindestens 37 Wochen spricht die ICSD-3 von zent-

raler Schlafapnoe bei Säuglingen, davor von zentraler Apnoe bei Frühgeborenen.

Die zweite Gruppe umfasst **verschiedene Formen der zentralen Schlafapnoen** mit und ohne Cheyne-Stokes Atmung. Diese Diagnosen sind weitestgehend neu formuliert und vereinheitlicht. Sie verlangen für alle Diagnosen das Vorliegen mindestens eines der Symptome a) Schläfrigkeit, b) Ein- oder Durchschlafstörung, häufiges Erwachen oder unerholsamer Schlaf, c) Kurzatmigkeit beim Erwachen, d) Schnarchen oder e) bezeugte Apnoen. Des Weiteren gilt, dass in der Polysomnographie mindestens fünf zentrale Apnoen oder zentrale Hypopnoen pro Stunde Schlaf auftreten und die Anzahl der zentralen Apnoen bzw. Hypopnoen mehr als 50% aller Apnoen/Hypopnoen betragen müssen. Hiernach kommen die spezifischen Diagnosekriterien zum Tragen (Tabelle 1). Mit Ausnahme für die zentrale Schlafapnoe kann die Diagnose einer obstruktiven Schlafapnoe parallel vorliegen.

Findet sich polysomnographisch ein Ventilationsmuster, das den AASM-Kriterien einer Cheyne-Stokes-Atmung entspricht, so wird eine **zentrale Schlafapnoe mit Cheyne-Stokes-Atmung** diagnostiziert, unabhängig davon ob diese in der polysomnographischen Diagnostik- oder in einer PAP-Titrationsnacht auftritt. Als weitere Besonderheit gilt, dass die oben genannten Symptome nicht vorliegen müssen, wenn der Betroffenen unter Vorhofflimmern, Herzinsuffizienz oder einer neurologische Störung leidet. Sofern keine Cheyne-Stokes Atmung in ausreichendem, AASM-konformen Ausmaß vorliegt, kann diese Atmung dennoch als polysomnographische Besonderheit vermerkt werden. Bei allen weiteren Formen der zentralen Atmungsstörungen– mit Ausnahme der Höhen-bedingten Atmung, für dessen Diagnose eine Polysomnographie nicht notwendig ist – muss das Vorliegen einer AASM-konformen Cheyne-Stokes-(CS) Atmung ausgeschlossen sein. Ist die Störung die Folge einer körperlichen oder neurologischen Störung, jedoch nicht von Substanzgebrauch oder einer Medikation, so wird eine zentrale Schlafapnoe durch körperliche Erkrankung ohne CS-Atmung diagnostiziert. Es wird weiter im erklärenden Text dargestellt, dass bei Säuglingen und jüngeren Kindern die Symptome diagnoseunterstützend sein können, aber nicht zwingend auftreten müssen. Zudem können bei einigen Patienten andere Abnormalitäten der Atmung wie ataktische Atmung im Vordergrund

stehen; Hypoventilationen werden nicht zur Diagnose gefordert, können aber auftreten, so dass auch beide Diagnosen nebeneinander bestehen können. Gleiches gilt für die **zentrale Schlafapnoe durch Medikation oder Substanzgebrauch**, welche zwingend einen Opiat-Gebrauch oder die Einnahme anderer atemdepressiver Substanzen voraussetzt. Dementsprechend umfasst die **primäre zentrale Schlafapnoe** all die Fälle, bei denen die zentrale Atmungsstörung nicht mit CS-Atmungen einher gehen und nicht durch eine körperliche Erkrankung oder atemsuppressive Substanzen bedingt sind. Keinesfalls darf eine Hypoventilation am Tage oder in der Nacht vorliegen. Bei Kindern können die Tagessymptome fehlen. Für die **Höhen-bedingte periodische Atmung** wird in der ICD-3 eine Grenzhöhe von 2.500 Meter statt zuvor 4.000 Metern als typisch genannt, wobei einzelne Betroffene Symptome aber bereits ab 1.500 Metern zeigen können. Der Aufstieg auf die entsprechende Höhe darf erst kürzlich erfolgt sein, wobei das kürzlich nicht weiter definiert wird. Da eine Polysomnographie kein notwendiges Diagnose-Kriterium ist, müssen die Symptome klinisch denen einer Höhen-bedingten periodischen Atmung klar zuzuordnen sein.

Die dritte Gruppe zentraler Schlafapnoe-Störungen besteht aus einer Diagnose, die jedoch von hoher klinischer Relevanz ist: Die **komplexe Apnoe unter PAP-Einleitung** („treatment emergent central apnea“) ist als eigenständige Diagnose neu aufgenommen und bedingt, dass zunächst in der diagnostischen Polysomnographie mindestens fünf vorwiegend obstruktive Atmungsereignisse (obstruktive oder gemischte Apnoen, Hypopnoen oder RERAs) pro Stunde Schlaf auftreten sind. Unter Einleitung einer Positivdruck-Therapie ohne Druckanpassung (backup rate) ist die Rate obstruktiver Ereignisse signifikant vermindert, jedoch treten zentrale Apnoen oder Hypopnoen auf bzw. persistieren. Zur Diagnose muss der Index zentraler Apnoen bzw. Hypopnoen mehr als fünf pro Stunde betragen und die Anzahl der zentralen Ereignisse mehr als 50% aller Atmungsevents. Die Diagnose schließt die Diagnose eines obstruktiven Schlafapnoe-Syndroms nicht aus und wird nicht besser durch eine andere zentrale Atmungsstörung erklärt. Häufig findet sich eine suffiziente Druckeinstellung im REM-Schlaf und im Stadium N3, nicht aber in N1 und N2.

III-4.2.1 Internationale Klassifikation von Schlafstörungen Diagnostische Methoden

Diagnose	Höhen-bedingte periodische Atmung	CA mit CS-Atmung	CA durch körperliche Erkrankung ohne CS-Atmung	CA durch Medikation oder Substanzgebrauch	Primäre CA
Genelle Kriterien für alle Formen:					
1) Symptome, davon mindestens 1 vorhanden	a) Schläfrigkeit, b) Ein- oder Durchschlafstörung, häufiges Erwachen oder unerholbarer Schlaf, c) Kurzatmigkeit beim Erwachen, d) Schnarchen oder e) bezugte Apnoen				
	UND: Symptome sind klinisch höhenbedingter periodischer Atmung zurechenbar	ODER: Vorhandensein von Vorhofflimmern, Herzinsuffizienz oder neurologischer Störung			
UND 2) PSG	falls PSG, dann wiederholte zentrale Apnoen/Hypopnoen vor allem in NREM, mindestens 5 pro Stunde	mindestens fünf zentrale Apnoen oder zentrale Hypopnoen pro Stunde Schlaf UND Anzahl der zentralen Apnoen oder Hypopnoen mehr als 50% aller Apnoen/Hypopnoen			
UND spezifische Kriterien:					
3) PSG		CS-Atmung wie im AASM-Manual definiert	keine CS-Atmung bzw. nicht im AASM-Manual konformen Ausmaß		
4) Weitere spezifische Kriterien	Kürzlich erfolgter Aufstieg in große Höhe (2.500 Meter)	CS-Atmung in der diagnostischen PSG oder in Titrationsnacht		Opiat-Einnahme oder anderer atemdepressiver Medikation/Substanz	Kein Hinweis auf Hypoventilation am Tage oder in der Nacht
	nicht besser erklärt durch andere Schlafstörung, körperliche oder neurologische Störung, Substanzabhängigkeit oder Medikation	nicht besser erklärt durch andere Schlafstörung, Substanzgebrauch oder Medikation	Störung ist Folge einer körperlichen oder neurologischen Störung, jedoch nicht von Substanzgebrauch oder Medikation	Störung ist Folge der Opiat-Einnahme oder anderer atemdepressiver Medikation/Substanz; nicht besser erklärt durch andere Schlafstörung.	nicht besser erklärt durch andere Schlafstörung, körperliche oder neurologische Störung, Substanzgebrauch oder Medikation
Hinweis:	Diagnose schließt (parallele) Diagnose eines obstruktiven Schlafapnoe-Syndroms nicht aus				

Schlafbezogene Hypoventilations-Störungen

Diese Gruppe der abnormal hohen CO₂-Partialdrücke ist nun von den Hypoxämie-Störungen getrennt. Allen Diagnosen dieser Gruppe wird als gemeinsames diagnostisches Kriterium eine schlafbezogene Hypoventilation nach Definition des jeweils neuesten AASM-Manuals vorangestellt. Das Monitoring mittels arterieller PCO₂-Messung während des Schlafs gilt als nicht praktikabel, so dass die Messung des endtidalen oder transkutanen PCO₂ akzeptabel ist. Eine arteriell gemessene Sauerstoffsättigung liegt oft vor, ist aber nicht zur Diagnosestellung notwendig.

Unterschieden werden zwei Gruppen von Hypoventilationen. Die eine – und ursprünglich bereits in der ICDSD vorhandene – Gruppe beinhaltet alle Störungen mit rein schlafbezogenen Hypoventilationen, während neu die Adipositas-bezogene Hypoventilation mit einer Hypoventilation auch während des Wachens aufgenommen worden ist. Letztere definiert sich durch einen CO₂ Partialdruck im Wachen von mehr als 45mm Hg. Neben diesem arteriell, transkutan oder endtidal gemessenen Druck im Wachen muss eine Adipositas mit einem Body Mass Index größer 30 kg/m² (bei Kindern mehr als das 95%-Perzentil für Alter und Geschlecht) vorliegen. Die Hypoventilation darf nicht primär auf einer Lungenerkrankung, einer pulmonaren vaskulären Pathologie, einer Brust-

wanderkrankung, einer Medikation, einer neurologischen Störung oder Muskelschwäche oder einem bekannten kongenitalen oder idiopathischen alveolären Hypoventilationssyndrom beruhen. Ergänzend wird in der ICSD-3 notiert, dass sich in der Polysomnographie eine Verschlechterung der Hypoventilation zeigt und obstruktive Schlafapnoen oft (80 – 90%) vorhanden sind; in diesen Fällen sollen beide Diagnosen gestellt werden. Der Begriff „Pickwick-Syndrom“ soll nicht verwendet werden, da er nicht nur in Zusammenhang mit der obstruktiven Schlafapnoe gebracht wurde sondern auch unspezifisch für adipöse Personen ohne Hypoventilation verwendet wird.

Die Gruppe der rein im Schlaf auftretenden Hypoventilationen umfasst zunächst das kongenitale zentrale alveoläre Hypoventilationssyndrom, der Begriff „Undine-Syndrom“ ist aufgrund der negativen Konnotation zu vermeiden. Die spezifische Definition verlangt neben der schlafbezogenen Hypoventilation den Nachweis der PHOX2B-Mutation. Bei einigen Betroffenen mit entsprechendem PHOX2B Genotypus kann die Störung phänotypisch erst später, teils erst im Erwachsenenalter, auftreten, vor allem wenn es zu Stressoren wie einer Anästhesie oder schweren Atemwegserkrankungen kommt. Ergänzend wird hinzugefügt, dass tagsüber eine Hypoventilation auftreten oder aber der CO₂-Partialdruck normal sein kann; in beiden Fällen ist der CO₂-Partialdruck im Schlaf höher und entspricht den geforderten Kriterien einer schlafbezogenen Hypoventilation. In der Polysomnographie zeigt sich eine schwere Hyperkapnie und arterielle Sauerstoffsättigung. Einige zentrale Apnoen können auftreten, das vorherrschende Merkmal ist jedoch das verminderte Flussvolumen. Die beiden letzteren Verdeutlichungen gelten auch für die sich spät manifestierende **zentrale Hypoventilation mit hypothalamischer Dysfunktion**, wobei mindestens zwei der Kennzeichen a) Adipositas, b) endokrine Ausfälligkeiten hypothalamischen Ursprungs, c) schwere emotionale oder Verhaltensstörungen oder d) ZNS-Tumor vorhanden sein müssen und eine PHOX2B Mutation ausgeschlossen sein muss.

Hypoxämie

Zur Diagnose einer Hypoxämie muss sich in der Polysomnographie, einer ambulanten Messmethode oder einer nächtlichen Oximetrie eine arterielle Sauerstoffsättigung von weniger als 89% ($\leq 88\%$) bei Erwachsenen oder von $\leq 90\%$ bei Kindern über mindestens fünf Minuten im Schlaf zeigen. Eine schlafbezogene Hypoventilation darf nicht dokumentiert sein, sofern dies doch der Fall ist – z.B. durch Messung der arteriellen Blutgase, des transkutanen pCO₂-Wertes oder mittels endtidalen CO₂-Sensoren – ist die Störung als Hypoventilationssyndrom zu klassifizieren. Ein obstruktives Schlafapnoesyndrom oder eine CS-Atmung kann auftreten, sind aber nicht der Hauptgrund der Hypoxämie. Mögliche pathophysiologische Ursachen wie z.B. Shunt, Ventilations-Perfusions-Missverhältnis, große Höhe oder niedrige gemischt-venöse Sauerstoffsättigung sollten benannt werden. Die Störung wird als sekundäre Folge einer körperlichen oder neurologischen Erkrankung angesehen.

Gewohnheitsmäßiges **Schnarchen** ohne Apnoen, Hypopnoen, RERAs oder Hypoventilationen gilt als isoliertes Symptom bzw. Normvariante, wobei bei Betroffenen mit Tagesschläfrigkeit, Erschöpfung (Fatigue) oder anderen Symptomen sowie bei berichteten möglichen Atempausen die Diagnose nicht gestellt werden kann, wenn keine objektive Messung der Atmung im Schlaf vorliegt. Da bei Patienten mit Schnarchen und komorbider kardiovaskulärer Erkrankung ein erhöhtes Risiko einer schlafbezogenen Atmungsstörung auch ohne Tagesschläfrigkeit gegeben ist, wird die Durchführung einer Polysomnographie oder einer ambulanten Messung bei diesen Patienten empfohlen.

Die **Katathrenie** ist im Gegensatz zur ICSD-2 nun als Normvariante/isoliertes Symptom bei den schlafbezogenen Atmungsstörungen eingeordnet, da die einem tiefen Atemzug folgende typische verlängerte Expiration mit einer, einem monotonen Stöhnen ähnelnden, Vokalisation mittlerweile als auch im NREM auftretend beschrieben wurde, so dass eine Einordnung unter den REM-Parasomnien nicht mehr adäquat ist.

Diagnose	Adipositas-bezogenes HS	Kongenitales zentrales alveoläres HS	Spät-manifestierende zentrale Hypoventilation mit hypothalamischer Dysfunktion	Idiopathisches kongenitales zentrales alveoläres HS	Hypoventilation durch Medikation oder Substanzgebrauch	Hypoventilation durch körperliche Erkrankung
Genelles Kriterium für alle Formen:						
schlafbezogene Hypoventilation nach Definition des jeweils neusten AASM-Manuals						
UND spezifische Kriterien:						
		PHOX2B Mutation	Keine PHOX2B Mutation			
	BMI > 30		Kein Auftreten in den ersten Lebensjahren		Medikation oder Substanz mit bekannter Hemmung von Atmung oder Ventilation wird als primäre Ursache der Hypoventilation angenommen	Lungen-, oder Brustwunderkrankung, neurologischer Störung oder Muskelschwäche wird als primäre Ursache der Hypoventilation angenommen
	Hypoventilation im Wachen (> 45 mm Hg)		mind. 2 von a) Adipositas, b) endokrine Auffälligkeiten hypothalamischen Ursprungs, c) schwere emotionale/Verhaltensstörung, d) ZNS-Tumor			
	nicht besser erklärt durch Lungen- oder Brustwunderkrankung, neurologische Störung, Medikation, kongenitales oder idiopathisches HS		nicht besser erklärt durch andere Schlafstörung, körperliche oder neurologische Störung, Substanzgebrauch oder Medikation	Nicht primär aufgrund Lungen-, oder Brustwunderkrankung, neurologischer Störung oder Muskelschwäche, Medikation, Adipositasbezogener oder kongenitaler HS	Nicht primär aufgrund Lungen-, oder Brustwunderkrankung, neurologischer Störung oder Muskelschwäche, Adipositasbezogenem oder kongenitaler HS	Nicht primär aufgrund Adipositas-bezogenem oder kongenitalem HS oder aufgrund Medikation

Zentrale Störungen der Tagesschläfrigkeit (Hypersomnolenz)

Die Gruppe der Störungen die die Hypersomnien umfassen wurde – konsistent auch zum DSM-5 – mit Tagesschläfrigkeit (Hypersomnolenz) bzw hypersomnolente Störung betitelt. Dabei beschreibt der Begriff „Hypersomnolenz“ das Symptom der ausgeprägten Tagesschläfrigkeit, während die spezifischen Störungen selbst weiterhin Hypersomnien heißen. Im deutschsprachigen Raum sollten Begriffe wie Somnolenz, Hypersomnolenz nicht für die hier gemeinte Form der Tagesschläfrigkeit verwendet werden, da Somnolenz einen bestimmten Grad der Bewusstseinsverminderung in der neurologischen Diagnostik zwischen Benommenheit und Koma bezeichnet (ZSCHOCKE und HANSEN 2012), der hier jedoch nicht gemeint ist.

Die Diagnosegruppe umfasst im Wesentlichen dieselben Störungen wie in der ICSD-2, die Narkolep-

sien sind jedoch in Typ 1 und 2 umbenannt und werden teils anders als zuvor definiert. Des Weiteren wurden die ehemals rekurrenten Hypersomnien mit Kleine-Levin-Syndrom und die Menstruationsbedingter Hypersomnie der Überbegriff Kleine-Levin-Syndrom gewählt. Zudem wurde die Unterscheidung in idiopathische Hypersomnien mit und ohne lange Schlafzeit aufgehoben. Gerade in den Definitionen dieser Diagnosegruppen ergeben sich teils große Unterschiede zum DSM-5. Dies betrifft neben den Narkolepie-Definitionen vor allem die Insomnie-analoge Aufhebung des Unterschieds zwischen ehemals primären und sekundären Hypersomnien im DSM-5, nicht aber in der ICSD-3.

Auch wenn im ICSD-3 nicht allen Störungen dieser Gruppe vorangestellt, lassen sich doch einige grundsätzliche Definitionen finden. So wird für die MSLT-Kriterien – sofern ein MSLT zur Diagnostik unabdingbar ist, dass als Grenzwert für die mittlere Einschlafzeit maximal 8 Minuten festgelegt bleibt.

Des Weiteren kann bzw. muss eine ggf. auftretende Einschlaf-REM-Periode (sleep onset REM, SOREM) in der dem MSLT vorausgehenden Polysomnographie mit berücksichtigt werden. D.h. ein abendlicher SOREM in der Polysomnographie kann bzw. muss einen SOREM in den MSLTs ersetzen, als Grenzwert ist hierfür eine REM-Latenz von 15 Minuten ab Einschlafen in der Polysomnographie festgelegt. Ob diese Latenz auch für die MSLTs gilt, bleibt offen, ist aber wohl anzunehmen. Sofern ein starker klinischer Verdacht auf eine Narkolepsie Typ 1 oder eine Idiopathische Hypersomnie besteht, die MSLT-Kriterien aber nicht erreicht werden, kann der MSLT aufgrund der geringen Sensitivität wiederholt werden. Im nachfolgenden Text zu den Narkolepsien werden explizit die Bedingungen zur Durchführung eines MSLTs genannt. Obwohl nicht ausdrücklich erwähnt, ist auch hier davon auszugehen, dass diese Bedingungen für alle Störungen mit durchzuführenden MSLTs gelten. So muss der Patient mindestens 14 Tage oder fünf Halbwertzeiten frei von Medikamenten/Substanzen sein, die den Schlaf beeinflussen können – nachgewiesen durch ein Urinscreening, der Schlaf-Wach-Rhythmus muss standardisiert sein und mindestens sieben Tage vor der Polysomnographie wenigstens sieben Stunden Bettzeit pro Nacht betragen – dokumentiert durch ein Schlaftagebuch oder wann immer möglich durch eine Aktigraphie, eine nächtliche Polysomnographie soll in der Nacht unmittelbar vor dem MSLT durchgeführt werden. Eine Aktigraphie mit Schlaf-Tagebuch über sieben Tage im Vorfeld des MSLTs wird dringend angeraten.

Narkolepsie

Für beide Narkolepsieformen sind als Diagnosekriterium mehrfach am Tag wiederkehrende Perioden eines unwiderstehlichen Schlafbedürfnisses oder Einschlafens über mindestens drei Monate obligat. Bei Kindern kann sich die Narkolepsie manchmal auch als extrem langer Nachtschlaf oder als ein Wiederauftreten des zuvor nicht mehr gehaltenen Mittagschlafs äußern.

Narkolepsie Typ 1

Zusätzlich zu dem oben genannten Kriterium müssen entweder

1. Kataplexien *und* eine mittlere Schlaflatenz von maximal 8 Minuten und zwei oder mehr SOREMs

im MSLT auftreten, wobei SOREM in der nächtlichen Polysomnographie ein SOREM im MSLT ersetzen kann.

und/oder

2. Hypocretin-Mangel im Liquor, wobei höchstens ein Drittel des Wertes der bei Gesunden mit demselben Essay gemessen wird oder maximal ein Wert von 110 pg/mL (bezogen auf Stanford Referenz Stichprobe) erreicht werden darf.

Narkolepsie Typ 2

Dieser Narkolepsie-Typ definiert sich bei oben beschriebenen Schlafdrang bzw. Einschlafen durch

- das *Fehlen von Kataplexien* bei gleichzeitig:
 - MSLT-Kriterien wie bei Typ 1 einschließlich der Ersetzbarkeit eines SOREMs durch ein SOREM in der Nacht-Polysomnographie.
 - Kein Hypocretin-Mangel im Liquor (d. h. Werte über 110 pg/ml) oder mehr als ein Drittel des Wertes, der bei Gesunden gemessen wird) oder aber die Hypocretin-Konzentration wurde nicht gemessen, sowie
 - keine bessere Erklärbarkeit durch andere Störung
- Sofern Kataplexien später im Verlauf auftreten oder die Hypocretin-Messung erst später erfolgt und dann erniedrigte Werte zeigt, wird dann Narkolepsie Typ 1 klassifiziert.

Trotz des Fehlens von Kataplexien können untypische Schwächesensationen bei Emotionen wie Stress und Ärger auftreten, während Kataplexien an positive Emotionen gebunden sind. Es wird geraten, zunächst den HLA-Status (DQB1*0602) zu bestimmen und erst bei negativen HLA-Befund die Liquorpunktion zur Hypocretin-Bestimmung durchzuführen.

Idiopathische Hypersomnie

Hierbei ist nun der Unterschied zwischen idiopathischer Hypersomnie mit und ohne lange Schlafzeit aufgehoben worden, da neuere Studien keinen Unterschied in Epworth Schläfrigkeitsskala, mittlerer Einschlafzeit im MSLT oder sonstigen Symptomen wie Schlaftrunkenheit, unerholsame Nickerchen, hypnagoge Halluzinationen oder Schlaflähmungen zwischen Betroffenen mit einer Schlafdauer von über zehn Stunden im Vergleich kürzeren Schlafdauern fanden. Zudem scheinen Patienten mit idiopathischer Hypersomnie ihre Schlafzeit im Mittel um eine Stunde im Vergleich zur aktigraphischen Messung zu lang

einzuschätzen, was gerade das ehemals unterscheidende Kriterium zwischen beiden Formen unzuverlässig macht.

Wie bei den Narkolespien muss täglich ein unwiderstehliches Schlafbedürfnis oder ein Einschlafen über mindestens drei Monate bestehen, Kataplexien dürfen nicht auftreten. Im MSLT einschließlich der vorausgehenden Polysomnographie zeigen sich weniger als zwei SOREMs, d.h. im Fall der Idiopathischen Hypersomnie **muss** ein SOREM in der vorausgehenden Polysomnographie berücksichtigt werden. Zudem muss die mittlere Schlaflatenz im MSLT ≤ 8 Minuten betragen oder die Gesamtschlafzeit innerhalb von 24 Stunden länger als 660 Minuten (typischerweise 12-14 Stunden) sein, nachgewiesen mittels einer 24stündigen polysomnographischen Überwachung ohne vorhergehenden Schlafmangel oder als Mittelwert über eine mindestens einwöchige Aktometrie mit Schlaftagebuch und ohne Schlafrestriktion. Des Weiteren muss ein Schlafmangelsyndrom ausgeschlossen sein, falls notwendig durch den Nachweis einer fehlenden Verbesserung der Schläfrigkeit nach einem adäquaten Versuch einer längeren Bettzeit, vorzugsweise dokumentiert mittels Aktometrie über mindestens eine Woche. Auch darf die Störung nicht durch eine andere Erkrankung oder Medikamenten-/Substanzeinnahme besser erklärt werden können.

Eine schwere, anhaltende Schlaftrunkenheit und/oder lange, wenigstens eine Stunde andauernde, Nickerchen ohne Erholsamkeit sind ebenso wie eine hohe Schlaffeffizienz von mindestens 90% in der Polysomnographie zusätzliche unterstützende Kriterien. Das Kriterium der Gesamtschlafzeit über 660 Minuten innerhalb von 24 Stunden muss bei Kindern oder Adoleszenten ggf. an die typische Schlafmenge je nach Alter sowie an kulturelle Gegebenheiten angepasst werden. Sofern sich weder eine mittlere Schlaflatenz im MSLT ≤ 8 Minuten noch eine Gesamtschlafzeit von über elf Stunden zeigt, soll die Entscheidung für oder gegen die Diagnose einer Idiopathischen Hypersomnie klinisch erfolgen, wobei der MSLT bei hoher Wahrscheinlichkeit für das Vorliegen dieser Störung zu einem späteren Zeitpunkt wiederholt werden sollte. Die Störung kann mit Symptomen einer Dysfunktion des autonomen Nervensystems einher gehen.

Im Vergleich zum DSM-5 unterscheidet sich vor allem das Kriterium der durchschnittlichen Schlafzeit, das im DSM-5 bei nur neun Stunden angesetzt ist.

Kleine-Levin-Syndrom

Die ehemalige rezurrenente Hypersomnie mit Kleine-Levin-Syndrom und menstruations-bezogener Hypersomnie wird nun unter Kleine-Levin-Syndrom zusammengefasst. Dabei müssen mindestens zwei rezurrenente Episoden einer ausgeprägten Schläfrigkeit und Schlafdauer auftreten, die jeweils über zwei Tage bis fünf Wochen anhalten und normalerweise mehr als einmal pro Jahr und mindestens alle 18 Monate auftreten. Zwischen diesen Zeiten der Schläfrigkeit sind Wachheit (Alertness), kognitive Funktionen, Verhalten und Stimmung regelrecht. Während der Episoden muss mindestens eines folgender Symptome auftreten: a) kognitive Dysfunktion, b) veränderte Wahrnehmung (Derealisation), c) Essstörung (Anorexie oder Hyperphagie) oder d) enthemmtes Verhalten wie z.B. Hypersexualität.

Schlafmangel-Syndrom

Die Diagnosekriterien der ehemals als verhaltensbedingtes Schlafmangel-Syndrom bezeichneten Störung sind formal neu gefasst, inhaltlich wird auf die bisher optialen Polysomnographie und/oder MSLTs verzichtet. Im einzelnen muss auch hierbei täglich ein Schlafbedürfnis oder ein Einschlafen vorliegen, bei präpubertären Kindern ggf. stattdessen eine Verhaltensauffälligkeit, die auf Schläfrigkeit zurück zu führen ist. Die Schlafzeit ist kürzer als altersgemäß üblich und wird durch die Anamnese, begleitende Lebensumstände, Schlaftagebücher oder Aktigraphie dokumentiert. Es besteht eine Begrenzung der Schlafzeit durch morgendliches Wecken (mittels Wecker oder andere Person) über mindestens drei Monate und die Schlafzeit ist länger, wenn keine Weckung stattfindet, z.B. an Wochenenden oder im Urlaub. Eine Verlängerung der Schlafzeiten führt zu einer Symptomfreiheit. Bei Langschläfern als Normvariante kann die Schlafzeit dem Altersdurchschnitt entsprechen, ist aber individuell nicht ausreichend.

Die Störungsbilder der Hypersomnien aufgrund anderer Erkrankungen umfassen nach wie vor die Diagnosen der **Hypersomnie durch körperliche Erkrankung**, **Hypersomnie durch Medikation oder Substanz** sowie die **Hypersomnie durch eine psychische Störung** (ehemals Hypersomnie nicht Substanz-induziert oder aufgrund einer bekannten physiologischen Bedingung). Wie bereits im ICSD-2 müssen diese Störungsbilder seit mindestens drei Monaten bestehen und gehen ebenfalls mit einem täglich auf-

tretenen Schlafbedürfnis oder Einschlafen einher. Sofern ein MSLT durchgeführt wird, liegt die mittlere Einschlafzeit bei maximal acht Minuten und es dürfen maximal zwei SOREM beobachtet werden. Obwohl im ICSD-3 nicht erwähnt, wäre auch hierbei zu fordern, dass ein ggf. auftretender SOREM in der vorausgehenden Polysomnographie mit zu berücksichtigen ist. Bei allen Diagnosen dieser Gruppe muss die Störung direkt auf die jeweils zugrunde liegende Erkrankung zurück zu führen sei, darf also z.B. nicht bereits vorher bestanden haben. Sofern die Kriterien einer Narkolepsie erreicht werden, ist dann eine

Narkolepsie Typ 1 oder Typ 2 bei z.B. körperlicher Erkrankung zu klassifizieren.

Bei der *Hypersomnie durch körperliche Erkrankung* wird angemerkt, dass bei bereits behandelten Patienten mit einem Schlafapnoe-Syndrom und residualer Tagesschläfrigkeit die mittlere Einschlafzeit im MSLT mehr als acht Minuten betragen muss. Als typische Beispiele für die Hypersomnie durch körperliche Erkrankung werden Hypersomnie bei Parkinson-Erkrankung, bei endokrinen Störungen (Hypothyreose), bei Tumoren (als direkte Folge des Tumors oder durch Therapie), metabolische Enze-

Diagnose	Narkolepsie Typ 1	Narkolepsie Typ 2	Idiopathische Hypersomnie	Hypersomnie durch körperliche Erkrankung, resp. Medikation/ Substanzgebrauch resp. assoziiert mit psychischer Störung*	Schlafmangel-syndrom	Kleine-Levin-Syndrom
1. Schläfrigkeit	täglich ein unwiderstehliches Schlafbedürfnis oder ein Einschlafen					Mind. 2 Phasen innerhalb von maximal 18 Monaten
2. Mindestdauer	3 Monate				fast täglich über 3 Monate	2 Tage bis 5 Monate pro Phase
Bedingung	3 ODER 4 + 5	3 + 4 + 5 + 7	4 + (5 oder 6) + 7	6 + 7	6 + 7	6 + 7
3. Hypocretin	≤ 110 pg/ml oder ≤ 1/3 von Gesunden	> 110 pg/ml oder > 1/3 von Gesunden oder nicht gemessen				
4. Kataplexie	ja	nein	nein			
5. MSLT	UND ≤ 8 Minuten, mind. 2 SOREMs		≤ 8 Minuten, max. 1 SOREM ODER Gesamtschlafzeit > 660 Minuten in 24-Std PSG oder im Mittel über 7 Tage mittels Aktometrie und Tagebuch	optional, ≤ 8 Minuten, max. 1 SOREM		
6. Sonstiges	Vor MSLT: Medikamenten-/ Substanzfrei über mind. 5 Halbwertszeiten, Kontrolle von mind. 7 Std. Bettzeit möglichst mittels Aktometer und Tagebuch über mind. 7 Tage			Tagesschläfrigkeit als Folge der zugrundeliegenden Störung	Schlafzeit kürzer als frühere individuelle Schlafzeit, Begrenzung durch Wecker/Wecken, längere Schlafzeiten an Wochenenden/ Urlaub, keine Symptome bei Ausweitung der Schlafzeit	a) kognitive Dysfunktion, b) veränderte Wahrnehmung, c) Essstörung oder d) enthemmtes Verhalten in den Phasen, dazwischen symptomfrei
7. andere Störungen	nicht besser erklärt durch andere Schlafstörung, körperliche, neurologische oder psychische Störung, Substanzgebrauch oder Medikation (* je nach spezifischer Diagnose)					
Bemerkung	MSLT ggf. wiederholen	Erst HLA-Status, dann Hypocretin-Messung angeraten	MSLT ggf. wiederholen	als Residualsyndrom einer behandelten Schlafapnoe muss die Schlafzeit im MSLT > 8 Minuten sein		Menstruations-bezogene Hypersomnie sehr selten

phalopathien - wie z.B. hepatische Enzephalitis, chronische Niereninsuffizienz, Pankreasinsuffizienz, Toxine usw. sowie diverse genetische Störungen wie Prader-Willi-Syndrom, Niemann-Pick-Syndrom, fragiles X-Syndrom etc. genannt. Für Hypersomnien nach Schädel-Hirn-Trauma ist zu beachten, dass die Hypocretin-Neurone betroffen sein können und auch die Prävalenz einer schlafbezogenen Atmungsstörung hoch ist, so dass auf jeden Fall das Vorliegen anderer Schlafstörungen geprüft werden muss. Die *Hypersomnie durch eine Medikation oder Substanz* bezieht sich sowohl auf den Medikations-/Substanzgebrauch oder -missbrauch (zu.B. sedierende Medikation, Alkohol, Drogen mit Missbrauchspotential) als auch auf das Absetzen von Stimulanzien (z.B. Amphetamine, Koffein usw.). Bei der *Hypersomnie bei psychischer Störung* muss die Schläfrigkeit gleichzeitig mit der psychischen Störung bestehen.

Langschläfer gelten als Normvariante, wobei die Schlafzeit innerhalb von 24 Stunden länger ist als altersüblich. Über einen Zeitraum von mindestens sieben Tage wird für Erwachsene werden zehn Stunden als Grenzwert angenommen, für Kinder mehr als zwei Stunden über der Altersnorm – jeweils dokumentiert mittels Schlaftagebuch oder besser Aktigraphie.

Zirkadiane Schlaf-Wach-Rhythmus-Störungen

Die Kriterien zu den Diagnosen dieser Störungsgruppe bleiben weitestgehend unverändert. Im einzelnen wird - neben der Bedeutung einer möglichst immer durchzuführenden ein- bis mehrwöchigen Aktometrie unter Berücksichtigung von Werk- und freien Tagen - vor allem hervorgehoben, dass die Störungen mit einem klinisch signifikanten Leidensdruck oder Verschlechterung in wichtigen Lebensbereichen einher gehen müssen. Neu ist ebenfalls die konsistente Forderung einer Mindestdauer von drei Monaten, außer bei Jet lag.

Wie bisher sind allen Störungen dieser Gruppe gemeinsame diagnostische Kriterien voran gestellt, wobei das erste dieser Kriterien neu formuliert worden ist. Dementsprechend wird DSM-5 analog das Vorhandensein einer andauernden oder wiederkehrenden Störung des Schlaf-Wach-Rhythmus gefordert, die vorwiegend durch eine Veränderung des zirkadianen Systems bedingt ist oder durch eine Verschiebung zwischen dem endogenen zirkadianen Rhythmus und dem Schlaf-Wach-Plan, der von der individu-

ellen physikalischen Umgebung oder sozialer oder beruflicher Erfordernisse gewünscht oder gefordert wird. Des Weiteren muss die Störung des zirkadianen Rhythmus zu übermäßiger Schläfrigkeit oder Insomnie oder zu beidem führen und die Störung muss in klinisch relevanter Weise zu einem Leidensdruck oder zu einer Verschlechterung in psychischen, physischen, sozialen, Berufs- oder Ausbildungs- oder sonstigen wichtigen Lebensbereichen führen.

Verzögerte Schlafphase

Neben den oben genannten Kriterien ist dieser Typus definiert durch ein chronisches oder wiederkehrendes Leiden des Betroffenen oder einer Bezugsperson an verzögerten Zeiten der Hauptschlafphase, bezogen auf die gewünschte oder geforderte Bettzeit mit verzögerten Zeiten des Zubettgehens und Aufstehens und mit einer Unfähigkeit, zu einer gewünschten oder geforderten Zeit einzuschlafen oder aufzuwachen. Sofern der Patient seinem individuellen Schlafplan folgen kann, verbessern sich Schlafqualität und die altersgemäße Schlafdauer bei fortgesetztem verzögerten 24stündigem Schlaf-Wach-Muster. Gefordert wird die Dokumentation der Verzögerung mittels Schlaftagebuch und, wann immer möglich, einer Aktigraphie, jeweils über mindestens sieben Tage (besser 14 Tage), wobei sowohl Werktage als auch freie Tage enthalten sein müssen.

Als Anhaltspunkt zur Diagnostik, aber nicht als eigentliches Kriterium, gilt eine Verzögerung von mehr als zwei Stunden. Schwere Schlaftrunkenheit, ein gehäuftes Auftreten von psychischen Störungen (Achse I Störungen im DSM) sowie eine Überlappung mit dem Typ der Nicht-24-Stunden Schlaf-Wach-Störung sind möglich.

Standardisierte Fragebögen zum Chronotyp sind sinnvoll, wobei diese Patienten einen Abendtypus zeigen. Insbesondere wenn die Diagnosekriterien nicht vollständig erfüllt werden, können diese Fragebögen eingesetzt werden. Der Nachweis einer Verzögerung anderer zirkadianer Rhythmen, wie z.B. der Beginn der Melatoninsekretion im Speichel bei Dämmerlicht (*dim light melatonin onset*) oder der Konzentration des 6-Sulfatoxymelatonins im Urin über 24 Stunden, sind wünschenswert, aber fakultativ.

Vorverlagerte Schlafphase

Der Typus ist das Spiegelbild der verzögerten Schlafphase, so dass hier dieselben Diagnosekriterien mit umgekehrten Vorzeichen gelten. Dies gilt auch für den Einsatz von chronobiologischen Fragebögen (Morgentypus), dem Anhaltspunkt der zweistündigen Vorverlagerung und dem fakultativen Nachweis einer Vorverlagerung anderer zirkadianer Rhythmen.

Irregulärer Schlaf-Wach-Rhythmus

Neben den generellen Kriterien, berichtet hierbei der Patient oder eine Bezugsperson ein anhaltendes oder wiederkehrendes Mustern von irregulären Schlaf- und Wach-Perioden über den 24-Stunden Tag hinweg mit Insomniesymptomen zu den geplanten Schlafzeiten (meist in der Nacht) und/oder ausgeprägter Tagesschläfrigkeit (Nickerchen) am Tage. Im Schlafstagebuch oder Aktigraphie über sieben, besser 14, Tage gibt keine Hauptschlafphase und der Schlaf verteilt sich auf mindestens drei Phasen innerhalb des 24-Stunden Tages.

Dieser Typ wird vermehrt bei neurodegenerativen Störungen beobachtet, die längste Schlafperiode ist typischerweise kürzer als vier Stunden, die Gesamtschlafzeit über 24 Stunden kann altersgerecht sein.

Nicht-24-Stunden-Schlaf-Wach-Rhythmus-Störung

Die Betroffenen zeigen in der Vorgeschichte neben den obigen Eingangskriterien Phasen der Insomnie oder/oder ausgeprägten Tagesschläfrigkeit, die sich mit asymptomatischen Phasen abwechseln und auf einer Verschiebung zwischen dem 24-stündigen Licht-Dunkel-Zyklus mit dem nicht synchronisierten endogenen zirkadianen Schlaf-Wach-Rhythmus beruhen. Schlaftagebücher und Aktigraphie sind über mindestens 14 Tage durchzuführen (bei blinden Personen besser länger) und zeigen ein Muster von Schlaf- und Wachzeiten, die typischerweise jeden Tag später auftreten mit einer zirkadianen Periode, die meist länger als 24 Stunden ist.

Die Patienten können eine progrediente Verzögerung des Schlaf-Wach-Musters und intermittierende Insomnie und ausgeprägte Schläfrigkeit zeigen, die individuellen Symptome hängen von dem Zeitpunkt in Relation zum zirkadianen Schlaf-Wach-Rhythmus ab, zu dem der Patient zu schlafen versucht. Das Ausmaß der Verzögerung kann von weniger als

30 Minuten bis zu über einer Stunde schwanken. Eine symptomatische Periode beginnt typischerweise mit einer langsamen Zunahme der Schlaflatenz und einem späteren Schlafbeginn. Mit zunehmender Abweichung der Schlafphase fällt die Schlafzeit schließlich in die Tagesstunden und der Betroffene wird über Schläfrigkeit am Tage und Einschlafstörungen in der Nacht klagen. Im weiteren Fortgang wird er ggf. Schläfrigkeit am späten Nachmittag und Abend berichten und Tagesnickerchen sowie einen frühen Schlafbeginn und eine kurze Schlaflatenz. Die Messung anderer zirkadianer Rhythmen (z.B. der Beginn der Melatoninsekretion im Speichel bei Dämmerlicht (*dim light melatonin onset*) oder der Konzentration des 6-Sulfatoxymelatonins im Urin über 24 Stunden) zu zwei verschiedenen Zeitpunkten mit zwei bis vierwöchigem Abstand um die genaue Zeitspanne der Verschiebung zu erfassen, sind wünschenswert, aber fakultativ.

Die meisten der Betroffenen sind vollständig erblindet, ein synchronisierter Rhythmus kann erhalten bleiben, wenn die photosensitiven Ganglionzellen der Retina und der retino-hypothalamische Trakt nicht betroffen sind. Bei sehenden Personen soziale und Verhaltensfaktoren wichtige Entwicklungs- und Erhaltungsmechanismen, sie weisen im Vorfeld oft eine verzögerte Schlafphase, eine verminderte Lichtexposition und eine wenig strukturierte soziale und körperliche Aktivität auf. Die Inzidenz psychischer Störungen ist hoch.

Typ Schichtarbeit

Zusätzlich zu den Eingangskriterien wird Insomnie und/oder eine ausgeprägte Schläfrigkeit, begleitet von einer verminderten Schlafzeit (total sleep time), berichtet. Die Symptome stehen in Zusammenhang mit einem sich wiederholenden Arbeitszeitplan der sich mit den üblichen Schlafzeiten überlappt. Schlaftagebuch und Aktigraphie über mindestens 14 Tage zeigen ein gestörtes Schlaf-Wach-Muster. Wann immer möglich soll die Aktigraphie vorzugsweise gleichzeitig auch die Lichtexposition messen.

Schichtarbeit umfasst Spät-, Nacht- und Frühschichten, rotierende und geteilte Schichten sowie lange Arbeitszeiten mit Arbeit in den Nachtstunden. Schlafstörungen sind am häufigsten bei Nacht-, Früh- und routierenden Schichten. Die Schlafzeit ist typischerweise um ein bis vier Stunden vermindert, die Schlafqualität bei Nacht-, Früh- und routierenden Schichten sowie bei langen Arbeitszeiten nicht

zufriedenstellend. Die Leistungsfähigkeit kann eingeschränkt sein, die Wachheit (Alertness) vermindert mit Folgen für die Arbeitsplatz- und Arbeitswegsicherheit. Die Schlafstörung tritt trotz des Versuchs optimale Schlafbedingungen zu schaffen auf. Die Störung besteht nur während der Dauer der Schichtarbeit, kann bei einigen Betroffenen aber auch nach Beendigung der Schichtarbeit weiter bestehen.

Die Frühschicht mit einem Arbeitsbeginn zwischen 4.00 Uhr und 7.00 Uhr kann mit Einschlafstörungen und Schwierigkeiten des Erwachens einher gehen, eine permanente Spätschicht vor allem mit Durchschlafstörungen. Eine ausgeprägte Tagesschläfrigkeit tritt meist während der Schichtarbeitszeit auf, vor allem bei Nacht-, Früh- und routierenden Schichten, und ist oft mit dem Bedürfnis eines Nickerchens und – durch die reduzierte Wachheit – auch mit einer verminderten geistigen Leistungsfähigkeit verbunden.

Ungeduld oder die Vermeidung von Interaktionen mit Mitarbeitern werden häufiger berichtet und es besteht ein erhöhtes Risiko für Depression, soziale Störungen und geringer ausgeprägte Coping-Strategien. Auch das Risiko für subjektive Gesundheitsprobleme, Ulkus und Substanzmissbrauch ist erhöht. Schläfrigkeits-bezogene Fehler und Unfälle kommen vor allem nachts vor, vor allem in den frühen Morgenstunden.

Zeitzoneinflüge (Jet lag)

Während für jede andere Störung dieser Diagnosegruppe eine Mindestdauer von drei Monaten gefordert wird, gilt dies für Schlaf-Wach-Rhythmus-Störungen nach Zeitzoneinflügen nicht. Die Diagnose umfasst die Klage über Insomnie oder ausgeprägte Schläfrigkeit in Zusammenhang mit Zeitzoneinflü-

Diagnose	Verzögerte Schlafphase	Vorverlagerte Schlafphase	Nicht-24-Stunden Schlaf-Wach-Rhythmus	Irregulärer Schlaf-Wach-Rhythmus	Schichtarbeit	Jet lag (Zeitzoneinflüge)
Generelle Kriterien	1. andauernde oder wiederkehrende Störung des Schlaf-Wach-Rhythmus, vorwiegend bedingt durch eine Veränderung des zirkadianen Systems oder eine Verschiebung zwischen dem endogenen zirkadianen Rhythmus und dem Schlaf-Wach-Plan, welcher von physikalischer Umgebung oder sozialen/beruflichen Erfordernissen gewünscht oder gefordert wird, 2. übermäßige Schläfrigkeit und/oder Insomnie, 3. klinisch relevanter Leidendruck oder Verschlechterung in psychischen, physischen, sozialen, Berufs- oder Ausbildungs- oder sonstigen wichtigen Lebensbereichen					
Mindestdauer	3 Monate					
Tagebuch	Tagebuch, <u>oder</u> besser Aktigraphie über mind. 7 Tage, besser 14 Tage; Einschluss von Werk- und freien Tagen		Tagebuch <u>UND</u> Aktigraphie über mind. 14 Tage	Tagebuch, <u>oder</u> besser Aktigraphie über mind. 7 Tage, besser 14 Tage	Tagebuch <u>UND</u> Aktigraphie über mind. 14 Tage, möglichst mit Erfassung der Lichtexposition	
Aktigraphie						
Befund	Verzögertes Einschlafen und Erwachen (mind. 2 Std.)	Verfrühtes Einschlafen und Erwachen (mind. 2 Std.)	Freilaufender Rhythmus	Keine Hauptschlafphase (meist < 4 Std.), mind. 3 Schlafphasen pro 24 Stunden	Störung der Schlafzeiten und verkürzte Schlafdauer in Zusammenhang mit Schichtarbeit; keine Festlegung auf bestimmte Schichten in der Definition	In Zusammenhang mit Flug über mind. 2 Zeitzoneinflüge und verminderte Schlafzeit
andere Störungen	nicht besser erklärt durch andere Schlafstörung, körperliche, neurologische oder psychische Störung, Substanzgebrauch oder Medikation					
Bemerkung	Nachweis der Verschiebung anderer zirkadianer Rhythmen (z.B. dim light melatonin onset) erwünscht; Nicht-24-Stunden Schlaf-Wach-Rhythmus-Störungen vor allem bei vollständig Erblindeten			Vor allem bei neurodegenerativen Erkrankungen	Schlafzeit um 1-4 Std. verkürzt trotz adäquater Schlafbedingungen	Flüge in Ostrichtung

gen über mindestens zwei Zeitzonen, begleitet von einer verminderten Schlafzeit (total sleep time). Des Weiteren kommt es innerhalb von ein oder zwei Tagen nach der Reise zu einer verschlechterten Tagesbefindlichkeit, einem generellen Krankheitsgefühl oder zu somatischen Symptomen wie z.B. gastrointestinale Störungen.

Jet lag bezeichnet die zeitweilige Verschiebung zwischen dem endogenen Schlaf-Wach-Rhythmus und dem Schlaf-Wach-Rhythmus der in der neuen Zeitzone adäquat wäre. Die Schwere und Dauer der Symptome hängt von der Anzahl der übersprungenen Zeitzonen, der Fähigkeit während des Flugs zu schlafen, der Exposition von adäquaten Zeitgebern in der neuen Zeitzone, der Toleranz gegenüber zirkadianen Verschiebungen bei Wachsein während der biologischen Nacht und der Richtung der Reise ab. Nach Flügen in Ostrichtung, die eine Vorverlagerung der zirkadianen und Schlaf-Wach-Rhythmik verlangen, ist die Anpassung meist schwerer als bei einer Verschiebung in Westrichtung.

Nicht andernorts klassifizierte zirkadiane Schlaf-Wach-Rhythmus-Störungen

Hierbei handelt es um Störungen der zirkadianen Schlaf-Wach-Rhythmik, die zwar alle generellen Diagnose-Kriterien der Diagnosegruppe erfüllen, aber nicht die jeweils spezifischen Kriterien. Die Diagnose ist vorzugsweise gedacht für Patienten mit Änderungen des zirkadianen Schlaf-Wach-Musters aufgrund einer ausschlaggebenden, zugrunde liegenden körperlichen, neurologischen oder psychischen Störung. Beispielsweise werden neurodegenerative Störungen oder neurologische Entwicklungsstörungen genannt, wobei z.B. ein irreguläres Schlaf-Wach-Muster gezeigt wird, jedoch nicht mit mindestens drei Schlafperioden pro Tag.

Parasomnien

Die Parasomnien bleiben weiterhin in NREM und REM-Schlaf- und andere Parasomnien mit zehn Hauptdiagnosen sowie in isolierte Symptome und Normvarianten aufgeteilt.

1. NREM-Schlaf-bezogene Parasomnien (NREM-Parasomnien)

Bei den NREM-Parasomnien ist die Schlaf-bezogene Ess-Störung zu den NREM-Schlaf-Parasomnien hinzu gekommen. Hier unterscheiden sich ICSD-3 und DSM-5 dahin gehend, dass die Schlaf-bezogene Ess-Störung und die Sexomnie im DSM-5 als Unterform des Schlafwandels, im ICSD-3 jedoch eine eigenständige Diagnose bzw. im Fall der Sexomnie der Diagnose des Verwirrten Erwachens zugeordnet wird. Der Diagnosegruppe der Arousal-Störungen wird ein großer, gemeinsam für diese Störungen geltender, Abschnitt vorangestellt, die einzelnen Diagnosen handeln dann nur noch die direkt zugeordneten Kriterien ab. Bei der Verwirrten Erwachen (*confusional arousal*) fehlt im Gegensatz zur vorherigen Version jeglicher Hinweis darauf, dass auch die ehemals enthaltene morgendliche ausgeprägte Schlaftrunkenheit weiterhin mit enthalten sein soll, so dass für diese Parasomnieform eine neue deutsche Bezeichnung eingeführt werden muss.

Arousal-Störungen (aus dem NREM-Schlaf)

Diese Gruppe umfasst das Verwirrtheits-Arousal (*confusional arousal*), das Schlafwandeln und den Schlaferror (*Pavor nocturnus*), die aufgrund der allen gemeinsamen gleichen genetischen und familiären Muster, der Pathophysiologie des unvollständigen Erwachens aus dem Tiefschlaf und der gesteigerten Auslösung durch Schlafentzug und biopsychosozialen Stressoren zusammengefasst sind. Sie treten nicht sekundär aufgrund psychischer oder neuropathologischer (einschl. Hirnverletzungen) auf, sind assoziiert mit fehlender bzw. einer nur gering ausgeprägten Wahrnehmung, gehen einher mit einer Amnesie für das Ereignis und können durch Geräusche, Berührung oder andere Stimuli ausgelöst werden.

Sie sind daher definiert durch wiederholte Episoden eines unvollständigen Erwachens aus dem Schlaf, meist im ersten Drittel der Hauptschlafphase. Während der Episode ist die Reaktion auf Interventionsversuche, einschließlich des Versuchs einer Umlenkung der betroffenen Person, durch Dritte unangemessen oder fehlend. Es werden keine oder nur wenige, z.B. eine einzige visuelle Szene, Träume wahrgenommen und es besteht eine teilweise oder komplette Amnesie für das Ereignis. Ergänzend kann die betroffene Person im Anschluss an das Ereignis für mehrere Minuten oder länger konfus und desori-

entert erscheinen. Die jeweilige Störung darf nicht besser durch andere Störungen erklärbar sein. Ein Kriterium der Dauer fehlt, auch hierin liegt ein Unterschied zum DSM-5.

Das komplexe Verhalten tritt meist in Zusammenhang mit einem teilweisen Erwachen aus dem Tiefschlaf (N3) heraus auf. Die Episoden sind meist kurz, können bei einigen Kindern aber auch 30 bis 40 Minuten anhalten. Sprechen und Schreien können auftreten, die Augen sind typischerweise offen, teils weit offen mit „glasigem“ Blick. Andere höhere kognitive Funktionen wie Aufmerksamkeit, Planung, soziale Interaktionen und Vorsatz fehlen. Das Auftreten bei Tagsnickerchen ist selten.

Veränderungen des autonomen Nervensystems werden im Vorfeld der Episode nur selten beobachtet. Sofern eine Polysomnographie zur Bestätigung der Diagnose durchgeführt wird, muss diese mit einer Zeit-synchronen Videometrie gekoppelt sein. Umgekehrt schließt eine normale Polysomnographie die Diagnose nicht aus, kann aber hilfreich sein um mögliche auslösende Faktoren wie eine schlafbezogene Atmungsstörung oder periodische Beinbewegungen zu erkennen.

Verwirrtes Erwachen (confusional arousal): Die Episoden sind durch Verwirrtheit oder konfuse Verhalten gekennzeichnet, während sich der Patient im Bett befindet (z.B. Sitzen im Bett); Schlafterror oder ein Verlassen des Bettes fehlen. Die Sexsomnia ist eine Sonderform dieser Diagnose, teils mit forensischen Konsequenzen.

Schlafwandeln: Die Ereignisse sind mit einem Verlassen des Bettes und komplexem Verhalten außerhalb des Bettes verbunden. Schlafwandler haben eine hohe Schmerztoleranzgrenze, selbstverletzendes Verhalten weckt sie nicht. Dritte, die versuchen zu intervenieren, können angegriffen werden.

Schlafterror: Die Ereignisse gehen mit einem plötzlichen Schrecken, typischerweise beginnend mit einer alarmierenden Vokalisation wie einem angstvollen, Mark erschütterndem Schrei. Intensive Angst und Zeichen eines autonomen Arousals wie Mydriasis, Tachykardie, schnelle Atmung und Schwitzen treten während der Episode auf.

Schlaf-bezogene Ess-Störung

Hierbei tritt wiederholt ungewolltes, dysfunktionales Essen nach einem Arousal während der Hauptschlafperiode auf, wobei entweder a) die Nahrung in ungewöhnlicher Zubereitungsart oder Kombination verzehrt wird oder ungenießbare Nahrung oder giftige Substanzen verspeist werden. B) Bei der Vorbereitung oder Kochen der Nahrung kommt es

zu schlafbezogenen Verletzungen oder zu potentiell verletzenden Verhalten oder c) das wiederholte Essen zieht negative Folgen für die Gesundheit (z.B. schlecht einstellbarer Diabetes, Karies, Adipositas, usw.) nach sich. Zudem besteht ein teilweiser oder vollständiger Verlust der bewussten Wahrnehmung während Ess-Episode, gefolgt von einer eingeschränkten Erinnerung an das Ereignis. Auch hier darf die Störung nicht besser durch eine andere Störung oder einen Substanzgebrauch erklärbar sein.

2. REM-Schlaf-bezogene Parasomnien

Rapid-Eye-Movement (REM)-Schlaf-Verhaltensstörung

Die REM-Schlaf-Verhaltensstörung ist definiert durch wiederholte schlafbezogene Vokalisationen oder komplexen Bewegungen. Dieses Kriterium kann auch durch wiederholte Episoden während einer einzigen Videopolysomnographie bereits erfüllt werden. Die Lautäußerungen oder die Bewegungen oft mit einer Traumwahrnehmung einher gehen, die dann zum häufigen Bericht des Ausagierens von Träumen führen. Das Verhalten muss entweder in der Polysomnographie im REM-Schlaf auftreten oder die klinische Vorgeschichte eines ausagierten Traumgeschehens lässt die Vermutung eines Auftretens im REM-Schlaf zu. Zudem muss die Polysomnographie einen REM-Schlaf ohne Atonie nach jeweils neuester Definition des AASM-Manuals zeigen und die Störung darf nicht durch eine andere Störungen besser erklärt werden können. Kriterien hinsichtlich der Dauer oder Häufigkeit bestehen nicht.

Eine Verdachtsdiagnose kann dann gestellt werden, wenn alle Kriterien erfüllt sind außer einem den aktuellen AASM-Vorgaben entsprechenden Fehlen der REM-Schlaf Atonie oder eine Videopolysomnographie nicht aktuell verfügbar ist.

Während des Erwachens aus diesen Episoden sind die Betroffenen wach und alert, nicht verwirrt oder desorientiert. Durch den Versuch den unangenehmen, aktionsreichen und bedrohlichen Traumsituation, in der Betroffene angegriffen wird, zu entgehen, sind Verletzungen häufig. Weniger oft wird nicht gewalttätiges Verhalten wie Singen, Lachen, Schreien, Gestikulieren uws. beobachtet, Umhergehen ist sehr selten. Die Augen sind während der Ereignisse typischerweise geschlossen. Der Trauminhalt entspricht dem beobachteten Verhalten. Am Tage tritt kein irritierendes, aggressives oder gewalttätiges Verhalten

auf. Die genannte *Overlap-Störung* bezeichnet die Komorbidität von REM-Schlaf-Verhaltensstörung und entweder einer NREM-Parasomnie oder einer rhythmischen Bewegungsstörung.

Die Polysomnographie zeigt einen ausgeprägten anhaltenden oder intermittierenden Verlust der tonischen und/oder phasischen elektromyographischen REM-Atonie (submental und/oder im Bein-EMG). Da bei einigen Patienten nur Arme und Hände betroffen sind, müssen sowohl die oberen als auch unteren Extremitäten abgeleitet werden. Auch ein ausgeprägtes Zucken bei ansonsten erhaltener Atonie kann auftreten. Eine autonome Aktivierung wie z.B. Tachykardien ist ungewöhnlich während der Muskelaktivitäten und unterscheidet die REM-Schlaf-Verhaltensstörung von den NREM-Arousal-Störungen. Bei 75 % treten periodische Beinbewegungen im NREM-Schlaf auf, allerdings nur selten mit begleitenden Arousal.

Rezidivierende isolierte Schlafähmung

Die Störung ist gekennzeichnet durch das wiederholte Auftreten der Unfähigkeit Rumpf und alle Extremitäten zu bewegen. Diese Unfähigkeit tritt beim Einschlafen (hypnagog) oder während des Erwachens (hypnopomp) auf und hält zwischen wenigen Sekunden und einigen Minuten an. Die Ereignisse bedingen eine klinisch relevante Belastung mit nächtlicher Angst oder Angst vor dem Schlafen. Die Störung darf ebenfalls nicht besser durch andere Erkrankungen erklärbar sein. Eine Narkolepsie muss daher ausgeschlossen sein.

Die Atmung ist nicht betroffen, das Bewusstsein erhalten ebenso wie eine vollständiges Erinnern an das Ereignis. Akustische, visuelle oder taktile Halluzinationen können parallel auftreten.

Alpträume

Die Alptraum-Störung ist vollständig neu definiert und enthält nun die operationalisierenden Kriterien des DSM-IV. Gefordert wird das wiederholte Auftreten von ausgedehnten, extrem dysphorischen und gut erinnerten Träumen die üblicherweise das Bemühen beinhalten, Bedrohungen des Überlebens, der Sicherheit oder der körperlichen Integrität zu vermeiden. Beim Erwachen aus den dysphorischen Träumen sind die Betroffenen schnell orientiert und alert. Der Trauminhalt oder das daraus folgende Erwachen

führt zu einer klinisch relevanten Belastung oder Beeinträchtigungen in wichtigen Lebensbereichen. Dabei muss es zu mindestens einer der nachfolgenden Bereiche beeinträchtigt sein: a) Stimmung (z.B. anhaltender Alptraum-Affekt, Angst, Dysphorie), b) Widerstand gegen das Schlafen (z. B. nächtliche Angst, Angst vor dem Schlaf/Alpträumen), c) Kognition (z. B. einschließende Alpträumbilder, Konzentrations- oder Gedächtniseinbußen), d) Beeinträchtigung der Familie oder der Betreuenden (z.B. gestörte Nachtruhe), e) Verhalten (z.B. Vermeidung von Bettzeit, Dunkelangst), f) Tagesschläfrigkeit, g) Erschöpfung (Fatigue) oder Energieverlust, h) Beruf oder Ausbildung, i) interpersonelle soziale Funktionen. Für die Alptraum-Störung besteht kein Kriterium der Dauer oder des Ausschlusses einer anderen Störungen, die ggf. besser erklärend wäre. Für Kinder gilt allerdings, dass die Diagnose aufgrund der häufigen spontanen Remission erst dann gestellt werden sollte, wenn es zu einer anhaltenden Belastung kommt oder sich diese verschlimmert.

3. Andere Parasomnien

Bei den anderen Parasomnien weist die ICSD-3 meist nur kleinere Klarstellungen und Ergänzungen im Vergleich zu Vorgänger-Version auf. Dies betrifft z.B. – sofern noch nicht zuvor enthalten – den Hinweis auf eine wiederholtes Auftreten oder die Einfügung einer dreimonatigen Mindestdauer für primäre und sekundäre Enuresis. Die Schlaf-bezogene dissoziative Störung ist nicht mehr als Diagnose enthalten, die Parasomnien durch körperliche Erkrankung sowie durch Medikamente oder Substanzen bleiben wie zuvor ohne operationalisierte Kriterien.

Schlaf-bezogene Bewegungsstörungen

In dieser Diagnosegruppe ist im Vergleich zur ICSD-2 beachtenswert, dass beim Restless Legs Syndrom keine Unterscheidung mehr in Kinder (ehemals unter 12 Jahre) und Erwachsene getroffen wird und dass bei der Diagnose der Periodischen Gliedmaßenbewegungen diese sich auf polysomnographisch nachweisbare Bewegungen im Schlaf nach Maßgabe des jeweils neusten AASM-Manuals bezieht und nicht bei gleichzeitig behendem RLS, Narkolepsie, unbehandelter Schlafapnoe, oder REM-Schlaf-Verhaltensstörung gestellt werden kann. Neu sind in diese Gruppe die Diagnosen „Propriospinaler Myoklonus beim Ein-

schlafen“ und der „Gutartige Schlafmyoklonus bei Säuglingen“ aufgenommen worden, die bis dahin als isolierte Symptome oder Normvarianten galten.

Syndrom der Unruhigen Beine (Restless Legs Syndrom)

Das Syndrom der Unruhigen Beine (Restless Legs Syndrom, RLS) ist definiert durch einen Bewegungsdrang der Beine, der in der Regel von einem unbehaglichem oder unangenehmem Gefühl in den Beinen begleitet wird oder diese Missempfindung wird als Ursache des Bewegungsdrangs angenommen. Gelegentlich geht der Bewegungsdrang nicht mit Missempfindungen einher. Manchmal sind auch neben den Beinen die Arme oder andere Körperpartien betroffen. Bei Kindern soll die Beschreibung der Symptome in ihren eigenen Worten erfolgen. Der Bewegungsdrang muss in Ruhezeiten oder Inaktivität wie Liegen oder Sitzen beginnen oder sich verschlechtern, durch Bewegung wie Gehen oder Strecken sich ganz oder teilweise nachlassen – zumindest solange die Bewegung andauert und ausschließlich oder vorwiegend abends oder nachts auftreten im Vergleich zur Tagessymptomatik. Alle drei Teilkriterien müssen erfüllt sein, wobei die Verstärkung des Bewegungsdrangs abends oder nachts zumindest vor Behandlungsbeginn bzw. einer Behandlungs-induzierten Augmentation oder vor einer Zunahme des Schweregrades bestanden haben muss. Auch das Nachlassen des Bewegungsdrang durch Bewegung muss zumindest früher in der Krankheitsgeschichte bestanden haben, auch wenn die Bewegungs-induzierte Verbesserung bei sehr hohem Schweregrad fast nicht mehr bemerkbar ist. Des Weiteren dürfen die genannten Kriterien nicht nur ein Symptom einer anderen Erkrankung (z.B. Muskelkrämpfe, Myalgie, Beinödeme, Venenstau, Arthritis) oder einer Verhaltensweise wie z.B. unbequeme Lage, gewohnheitsmäßigem Fußwippen). Zudem müssen die RLS-Symptome müssen Besorgnis, Belastung, Schlafstörungen oder zu einer Verschlechterung in psychischer, sozialer, beruflicher, schulischer oder Verhaltensebene oder einer sonstigen wichtigen Funktionsebenen führen. Für bestimmte Forschungsfragen kann dieses letzte Kriterium ggf. nicht Eingang finden, dies sollte dann aber im Forschungsbericht deutlich gemacht werden. Anders als im DSM-5 enthält das ICSD-3 keine Angabe zu einer Mindestdauer oder –häufigkeit des Auftretens.

Periodische Gliedmaßenbewegungen im ruhigen Wachen, beim Schlaf-Wach-Übergang oder beim

Schlafen oder das Ansprechen auf eine dopaminge Therapie sind unterstützende Hinweise auf die Diagnose. Es besteht ein erhöhtes Risiko für Depression, Angst- und Panikstörung und posttraumatische Belastungsstörung.

Periodische Gliedmaßenbewegungen

Im folgenden Text ist der Begriff periodische Gliedmaßenbewegungen im Schlaf (periodic limb movement in sleep, PLMS) von der Diagnose Periodische Gliedmaßenbewegungen (periodic limb movement disorder, PLMD) zu unterscheiden.

Zur Diagnose müssen PLMS polysomnographisch gemäß der jeweils neusten Version des AASM-Manuals nachgewiesen werden. Deren Index muss weiterhin bei Kindern mindestens fünf pro Stunden, bei Erwachsenen mehr als 15 pro Stunde betragen. Der Index muss in dabei Bezug zur berichteten Schlafstörung interpretiert werden, so weisen Studien bei Erwachsenen Werte über fünf auf, ohne dass Arousal aufgrund schlafbezogener Atmungsstörungen ausgeschlossen werden. Die teilweise Überlappung der PLMS-Indices zwischen Personen mit und ohne Symptomatik zeigt, dass dem klinischen Kontext eine größere Bedeutung als dem absoluten Index zukommt. Ein weiteres Kriterium ist das Auftreten einer klinisch relevanten Schlafstörung oder die Verschlechterung in wesentlichen Lebensbereichen wie unter RLS beschrieben. Sofern PLMS ohne klinisch bedeutsame Insomnie oder Tagesbeeinträchtigung auftritt, kann es als polysomnographischer Befund, aber ohne die Diagnose Periodische Gliedmaßenbewegungen, gewertet werden. Auch ist das alleinige Auftreten einer Insomnie oder Hypersomnie nicht zur Diagnose ausreichend, vielmehr muss eine nachvollziehbare Ursache-Wirkungs-Beziehung zwischen den PLMS und der Insomnie bzw. Hypersomnie bestehen. Es ist daher notwendig andere Ursachen der Insomnie oder Hypersomnie auszuschließen und die Störung darf dementsprechend nicht durch andere Störungen besser erklärbar sein. Die Diagnose kann daher nicht gleichzeitig bei vorhandenem RLS, Narkolepsie, unbehandeltem Schlafapnoe-Syndrom oder einer REM-Schlaf-Verhaltensstörung gestellt werden. Die Diagnose RLS sticht die Diagnose Periodische Gliedmaßenbewegungen, wenn möglicherweise schlafstörende PLMS bei RLS auftreten. In diesem Fällen wird PLMS als polysomnographischer Befund gekennzeichnet. Sofern es wahrscheinlich ist, dass die PLMS durch eine Medikation ausgelöst werden und

alle Kriterien der Diagnose Periodische Gliedmaßenbewegungen erfüllt sind, ist diese spezifischere Diagnose der mehr allgemeinen Diagnose Schlaf-bezogene Bewegungsstörung durch eine Medikation oder Substanz vorzuziehen.

Im erläuternden Text wird ausgeführt, dass auf PLMs zurückzuführende Ein- oder Durchschlafschwierigkeiten oder ein unerholsamer Schlaf in der Vorgeschichte zur Diagnosestellung notwendig sind, da hierdurch die symptomatische Diagnose Periodische Gliedmaßenbewegungen von den unsymptomatischen PLMS unterschieden werden.

Bruxismus

Hier bestehen die Diagnosekriterien nun dem Vorhandensein eines regelmäßigen oder häufigen hörbaren Zähneknirschens im Schlaf. Dabei muss es entweder a) zu einem abnormen Verschleiß der Zähne kommen oder b) zu vorübergehenden morgendlichen Schmerzen oder Erschöpfung (Fatigue) der Kaumuskulatur und/oder zeitweiligen Kopfschmerzen und/oder eingeschränkte Mundöffnung während des Erwachens. Das Kriterium der nicht besseren Erklärbarkeit fehlt, ebenso wie ein Kriterium der Mindestdauer- oder Häufigkeit.

Obwohl eine polysomnographische Untersuchung nicht zur Diagnosestellung notwendig ist, gilt eine Erfassung nach neuester Version des AASM-Manuals mit Ableitung der Aktivität der Masseter-Muskulatur zur Erhöhung der Diagnose-Reliabilität als wünschenswert.

Bei den **Schlaf-bezogenen Beinmuskelkrämpfen** ist geändert worden, dass sich das Auftreten der schmerzhaften Krämpfe auf die Zeit im Bett und nicht wie zuvor auf die Schlafperiode bezieht. Die weiteren Kriterien sind unverändert.

Für die **Schlaf-bezogene Rhythmische Bewegungsstörung** wurde ergänzt, dass sich die Bewegungen auf große Muskelgruppen beziehen und damit keinen Tremor beinhalten. Bei unverändertem Beibehalt der anderen Kriterien wurde aber geändert, dass die Störungen nun nicht mehr durch andere Erkrankungen besser erklärbar sein muss, sondern stattdessen andere Bewegungsstörungen oder eine Epilepsie ausgeschlossen sein muss. Das Auftreten signifikanter klinischer Folgen unterscheiden die Diagnose der Schlaf-bezogenen Rhythmischen Bewegungsstörungen von den normalen Bewegungen im Schlaf.

Der **Gutartige Schlafmyoklonus bei Säuglingen** war zuvor unter den isolierten Symptomen/Norm-

varianten eingeordnet und ist nun eine eigenständige ICSD-3 Diagnose. Dies mag angesichts der Bezeichnung benigne zwar auf den ersten Blick seltsam erscheinen, zumal die meisten Betroffenen neurologisch unauffällig sind und die Mütter keinen Gebrauch illegaler Drogen aufweisen. Andererseits wurde der Myoklus bei mehr als der Hälfte der Säuglinge mit Opiat-Entzug beschrieben und in einigen Fällen nimmt der Entzug keinen gutartigen Verlauf. Ob diese Fälle in die Diagnose mit einbezogen werden sollen, ist unklar. In den Diagnose-Kriterien wurde im Vergleich zur ICSD-2 nur klargestellt, dass die Myoklonien beobachtet worden sein müssen.

Auch der **Propriospinale Myoklonus beim Einschlafen** ist nun nicht mehr ein isoliertes Symptom/Normvariante, sondern eine eigenständige Diagnose. Die Kriterien sind teils neu, teils ergänzt worden. Wie zuvor muss der Patient unter plötzlichem Zucken vor allem des Abdomens, Rumpfs oder Nackens leiden. Die Zuckung tritt im entspannten Wach und bei Schläfrigkeit auf, wenn der Patient versucht einzuschlafen. Das Zucken verschwindet bei mentaler Aktivierung sowie beim Eintritt in ein stabiles Schlafstadium. Die Zuckungen erschweren das Einschlafen und sind nicht durch eine andere Störung besser erklärbar.

Die **Schlaf-bezogenen Bewegungsstörungen durch Medikation oder Substanzen, durch körperliche Erkrankung** bleiben als eigenständige Diagnosen im ICSD-3 erhalten. Die Diagnosen der Bewegungsstörung durch Medikation oder Substanzen bzw. durch körperliche Erkrankung enthalten nun jedoch operationalisierte Kriterien, die weitestgehend gleich sind. So muss der Patient Schlaf-bezogene Bewegungen aufweisen, die den Schlaf oder das Einschlafen stören. Die Bewegungsstörung ist eine Folge einer erheblichen zugrunde liegenden körperlichen oder neurologischen Erkrankung bzw. eine Folge der akuten Medikation oder Substanz-Einnahme oder des Absetzens einer Wachheits-fördernden Medikation oder Substanz. Des Weiteren dürfen die Störungen nicht besser durch eine andere Störung erklärbar sein. Sofern die Kriterien einer spezifischeren Schlaf-bezogenen Bewegungsstörung zutreffen ist diese beiden Diagnosen vorzuziehen.. Die **Schlaf-bezogene unspezifische Bewegungsstörung** bleibt unverändert als Diagnose erhalten.

Als isolierte Symptome bzw. Normvarianten werden den schlafbezogenen Bewegungsstörungen der **exzessive fragmentarische Myoklonus, der hypnagogische Fußtremor und alternierende Beinmuskel-Aktivierung im Schlaf** sowie die **Einschlafmyoklonien**

zugeordnet, die jeweils nach Vorgaben des neusten AASM-Manuals zu klassifizieren sind.

Vergleich zum DSM-5

Im Vergleich zum klassischen Klassifikationssystem psychischer Störungen (*Diagnostic and Statistical Manual of Mental Disorders*, DSM) in seiner neusten 2013 erschienenen Version (DSM-5) ist die ICSD-3 in bemerkenswert vielen Teilen, aber eben nicht in allen Teilen, gleich oder sehr ähnlich. Dies gilt vor allem für die Insomnie, das Restless legs Syndrom und die periodischen Beinbewegungen sind im DSM-5 zu einer Diagnose zusammengefasst. Kleine Unterschiede ergeben sich für die Einteilung der Parasomnien und der Atmungsstörungen. Dabei ist das DSM-5 im Vergleich zur ICSD-3 wesentlich konsequenter operationalisiert, gerade hinsichtlich der Kriterien der Mindestdauer und der – häufigkeit des Auftretens der zugehörigen Symptome sowie zur Einschätzung des Schweregrades.

Literatur

- AMERICAN ACADEMY OF SLEEP MEDICINE. International classification of sleep disorders, 2nd ed.: Diagnostic and coding manual. Westchester, Illinois: American Academy of Sleep Medicine, 2005
- AMERICAN ACADEMY OF SLEEP MEDICINE. International classification of sleep disorders, 3rd ed.: Diagnostic and coding manual. Westchester, Illinois: American Academy of Sleep Medicine, 2014
- AMERICAN PSYCHIATRIC ASSOCIATION. Diagnostic and Statistical Manual of Mental Disorders, Fifth Edition. Arlington, VA, American Psychiatric Association, 2013
- BERRY RB, BROOKS R, GAMALDO CE, HARDING, SM, MARCUS CL, VAUGHN BV for the American Academy of Sleep Medicine. The AASM Manual for Scoring of Sleep an Associated Events: Rules, Terminology, and Technical Specifications, Version 2.0. www.aasmnet.org, Darien, Illinois: American Academy of Sleep Medicine, 2012
- ZSCHOCKE S, HANSEN H-C: Klinische Elektroenzephalogie, 3. Auflage, Springer-Verlag, Berlin, Heidelberg, 2012