

Расстройства дыхания во сне при болезнях нервной системы у детей и взрослых

М.Г. Полуэктов¹, Б.М. Блохин^{1,2}, Е.С. Тарасенко²

¹ФГБУ «Поликлиника консультативно-диагностическая» УД Президента РФ,
²ФППОВ ГБОУ ВПО «Первый МГМУ им. И.М. Сеченова», Москва

Расстройства дыхания во сне при патологии нервной системы у детей и взрослых отличаются разнообразием и требуют различных терапевтических подходов. Наиболее частой формой у взрослых является синдром обструктивного апноэ сна, эффективным методом лечения которого признан метод СИПАП-терапии. В детской популяции представленность расстройств дыхания во сне определяется возрастом и формой патологии, значительно чаще, чем у взрослых, встречаются центральные апноэ сна и гиповентиляционные синдромы, требующие применения лекарственных препаратов или прерывистой вентиляции положительным давлением воздуха.

Ключевые слова: апноэ во сне, расстройства дыхания во сне, сон.

Sleep breathing disorders in adults and children having problems with their nervous system are manifested with various forms and need various therapeutic approaches. In adults the most frequent form is obstructive apnoe syndrome. CPAP therapy has been considered to be the most effective technique. In children, sleep breathing impairments depend of pathology forms and child's age. In this group central apnoe sleep and hypoventilation syndromes are met more frequently than in adults. This pathology should be treated with pharmpreparations and intermittent ventilation with positive air pressure.

Key words: apnoe sleep, sleep disorders.

Расстройства дыхания во сне (РДВС) представляют собой гетерогенную группу клинических синдромов, формирующихся при возникновении во время сна определенных феноменов нарушений дыхательного рисунка, частоты его или глубины.

В норме у человека с переходом в состояние медленного сна дыхание становится более поверхностным, дыхательный объем уменьшается в 2 раза. В отношении ритмичности дыхательного рисунка медленный сон делится на нестабильную и стабильную части. Нестабильная часть представлена 1-й и частью 2-й стадии медленного сна, при этом дыхательный паттерн еще не установился, у совершенно здоровых людей в этот период сна могут возникать эпизоды апноэ (периоды полного прекращения дыхания) или гипопноэ (периоды значительно, более чем на 50%, уменьшения дыхательного потока воздуха). Эти эпизоды могут длиться до 40 с и сопровождаться значительным снижением уровня насыщения крови кислородом (сатурации). В этот период сна регистрируются даже патологические типы дыхания вида дыхания Чейна-Стокса (с постепенным увеличением, а затем уменьшением амплитуды колебаний дыхательного потока) и Биота (с постепенным уменьшением амплитуды дыханий, а затем, после эпизода апноэ, резким увеличением). Большинство эпизодов апноэ и гипопноэ в этот период носят центральный характер, при этом несколько дыхательных движений «выпадает» и какое-то время не регистрируются ни дыхательный поток, ни движения грудной и брюшной стенок. Однако встречаются расстройства дыхания и обструктивного характера, когда вследствие закрытия или значительного сужения на уровне верхних дыхательных путей во время вдоха ороназальный дыхательный поток почти не регистрируется, а дыхательные движения сохраняются даже с большей степенью выраженности. Развитие вышеописанных расстройств дыхания в нестабильной части медленного сна связывают с частыми кратковременными переходами из одной поверхностной стадии сна в другую или даже возвращением на уровень бодрствования. При этом установочная точка (уровень CO_2 крови, на который в конкретной стадии сна ориентиру-

ется система регуляции дыхания) постоянно изменяется, вызывая несоответствующую необходимой коррекцию глубины и ритмичности дыхательных движений, вплоть до развития патологических типов дыхания. С наступлением стабильной части (часть 2-й, 3-я и 4-я медленного сна) дыхание становится ровным и не изменяется, вплоть до первого эпизода быстрого сна, завершающего каждый полуторачасовой цикл сна. В быстром сне дыхательный рисунок становится нерегулярным, с резкими перепадами амплитуды, апноэ преимущественно центрального характера в фазической части быстрого сна и вновь ровным – в тонической. Таким образом, даже у здоровых людей во время сна отмечаются различные эпизоды РДВС [8].

Различные клинические симптомокомплексы РДВС формируются тогда, когда число эпизодов РДВС становится значительным, превосходя определенные нормативные значения. Эти пороги были установлены на основании исследований, проводившихся в 70-е годы прошлого столетия группой С. Guilleminault для взрослых и С. Marcus в 1992 г. для детей. Для взрослых нормальным считается менее 5 эпизодов апноэ или гипопноэ продолжительностью 10 с и более, для детей – менее 1 эпизода в час. При этом для центральных апноэ младенцев допустима продолжительность до 20 с, чтобы считать их еще относящимися к норме. Наличие гиповентиляции во время сна подтверждается, если в течение 30% времени сна уровень сатурации находился ниже 90% или же pCO_2 артериальной крови ночью было выше 45 мм рт. ст. [1, 2].

К РДВС относят следующие группы клинических синдромов: синдромы обструктивного апноэ сна (СОАС), синдромы центрального апноэ сна (СЦАС) и синдромы альвеолярной гиповентиляции во сне (САГС). Из этих нарушений наиболее часто встречается СОАС – 3% в общей популяции среди взрослых и 2% в детской и СЦАС (7-10% взрослых больных, проходящих обследование по поводу апноэ во сне, и 2% доношенных новорожденных). Гиповентиляционные синдромы во время сна первичного и вторичного характера выявляются в специфических группах пациентов с нервно-мышечными заболеваниями и болезнями органов дыхания [1, 2].

Синдром обструктивного апноэ сна детей (СОАС детей) характеризуется множественными эпизодами обструкции на уровне верхних дыхательных путей (ВДП) во время сна, часто сопровождающимися эпизодами десатураций. Среди клинических проявлений синдрома преобладают храп и замечаемые окружающими остановки дыхания во сне. Дети не так часто, как взрослые с СОАС, просыпаются по ночам от эпизодов обструкции, обычно не предъявляют жалоб на сонливость днем. Аналогом избыточной дневной сонливости, особенно у детей дошкольного возраста, выступает гиперактивность, неуправляемое поведение. Часто в этом случае ставят диагноз дефицита внимания с гиперактивностью. Во время сна с периодами обструкции у детей визуально отмечаются необычные феномены — задняя гиперфлексия шеи для облегчения дыхания и парадоксальное втяжение грудной клетки во время эпизодов неэффективных дыхательных усилий. Характерным клиническим симптомом СОАС детей являются избыточная потливость во время сна и частые случаи ночного энуреза [2, 14].

Показано, что наличие СОАС у ребенка существенно влияет на темпы его физического и психического развития. Такие дети медленнее набирают массу тела (показано снижение секреции инсулиноподобного фактора роста), хуже успевают в учебных заведениях. Наличие обструктивных апноэ во сне приводит к повышению системного артериального давления и даже к развитию легочного сердца.

В диагностике СОАС детей главная роль отводится полисомнографическому исследованию, позволяющему подсчитать количество эпизодов обструктивных апноэ и гипопноэ. Диагноз подтверждается, если их оказывается 1 и более эпизодов в час и при этом имеются какие-либо из перечисленных клинических симптомов.

Среди причин развития обструктивных апноэ сна у детей в первую очередь называют аденонозиллярную гипертрофию. Наблюдающееся у часто болеющих детей разрастание лимфоидной ткани глоточного кольца приводит к значительному сужению просвета верхних дыхательных путей на уровне носовой и ротовой полости. Более редкой, чем у взрослых людей, причиной СОАС в детском возрасте является ожирение.

Различного рода генетические аномалии и аномалии развития челюстно-лицевой области сопровождаются развитием обструктивных апноэ сна, начиная с раннего детского возраста. При болезни Дауна причиной развития обструктивных апноэ сна является макроглоссия, при синдроме Крузона — маленькая верхняя челюсть, синдроме Тричера-Коллинза — мандибулярная гипоплазия. С первых дней жизни СОАС обнаруживается у детей с синдромом Пьера Робена в связи с мандибулярной гипоплазией и глоссоптозом. Для оценки степени сужения верхних дыхательных путей у детей предложено использовать шкалу Mallampati, изначально разработанную для оценки сложности трахеальной интубации [9].

Неврологическая патология у детей может являться причиной развития расстройств дыхания во сне. Миопатии и амиотрофии, проявляющиеся с первых лет жизни, чаще являются причиной развития не обструктивных, а гиповентиляционных нарушений во время сна. Однако в одном из исследований авторы отмечали, что расстройства обструктивного характера при миодистрофии Дюшенна развивались в первой декаде жизни, а ночная

гиповентиляция — уже во второй декаде [16]. Описаны многочисленные случаи СОАС у больных детским церебральным параличом, единичные наблюдения развития обструктивных апноэ во сне у детей с аномалией Киари, сочетающейся с гидроцефалией и spina bifida (в связи с вовлечением бульбарных мотонейронов) [13].

В лечении СОАС у детей основную роль играет своевременная, до развития осложнений в сердечно-сосудистой системе и в виде деформации лицевого скелета (аденоидальное лицо, высокое мягкое небо) аденонозилэктомия. Ее эффективность оценивают в 50-80%. При этом подчеркивается необходимость одновременного удаления и глоточных, и небных миндалин. Клиническая симптоматика СОАС после таких операций зачастую резко регрессирует: исчезает ночной энурез, потливость, ребенок становится спокойнее и жизнерадостнее.

При недостаточной эффективности этой операции прибегают к быстрому расширению верхней челюсти с помощью специальной пластины, которая вставляется под мягкое небо между коренными зубами и способствует расширению твердого неба, а с ним и основания носовых проходов, в поперечном направлении.

У детей с врожденными челюстно-лицевыми аномалиями эффективным признан метод дистракционной остеотомии, позволяющий увеличить в размере верхнюю или нижнюю челюсть, что приводит к нормализации числа обструктивных эпизодов во сне.

При невозможности или неэффективности применения указанных выше методик применяется вентиляция постоянным положительным давлением через носовую маску во время сна (СиПАП-терапия). Сущность метода заключается в том, что под определенным давлением в дыхательные пути пациента подается воздух, выполняющий роль своеобразной «пневматической шины», поддерживающей ВДП в открытом состоянии в течение всего сна. Перед сном на лицо ребенка надевают маску (чаще всего носовую, но есть и носоротовые варианты), воздух в которую доставляется по гибкому шлангу от портативного медицинского компрессора (аппарата СиПАП-терапии). При правильном подборе давления воздуха эффективность этого метода лечения крайне высока — ребенок начинает спать спокойнее, исчезают храп, потливость, необычные позы сна. Лечебное давление воздуха подбирается в условиях лаборатории сна. Критерием правильного подбора давления является уменьшение до нормальных значений числа эпизодов нарушений дыхания во сне во всех стадиях сна и в любом положении тела. Ребенок должен спать с прибором 5-7 ночей в неделю не менее 4 ч за ночь. В дальнейшем с интервалом один год повторяются полисомнографические исследования с целью оценки динамики СОАС. Непрерывный рост лицевого скелета у детей дает надежду на то, что по достижении определенного возраста можно будет прекратить использование прибора, так как дыхательные пути будут уже достаточно широкими. Однако добиться приверженности лечению у детей оказывается очень сложно, несмотря на отчеты некоторых лабораторий о 97% комплаентности [5]. В период с 1999 по 2010 г. на базе ФГУ «Поликлиника консультативно-диагностическая» Управления делами Президента РФ нами было проведено 10 успешных подборов давления СиПАП у детей, однако только 2 пациента использовали прибор в течение более чем 3 мес.

Синдром обструктивного апноэ сна взрослых (СОАС взрослых, пиквикский синдром) по многим характеристикам существенно отличается от такового у детей. К частым проявлениям данного состояния относят громкий храп, замечаемые посторонними остановки дыхания во время сна, жалобы пациента на ночные пробуждения с ощущением нехватки воздуха, утренние головные боли, ощущение «невыспанности» по утрам, дневную сонливость. Диагноз синдрома подтверждается, когда при полисомнографическом исследовании большая часть выявленных апноэ (а число эпизодов должно быть 5 и более за час сна) носит обструктивный характер. Следует отметить, что возможна постановка диагноза СОАС взрослых и в отсутствие клинических проявлений, только на основании данных полисомнографического исследования в том случае, когда число расстройств дыхания обструктивного характера превышает 15 эпизодов в час [2].

Причиной развития синдрома является сужение просвета ВДП или снижение их сопротивления коллапсу, вызываемое различными факторами. Наиболее часто, в 2/3 случаев СОАС взрослых ассоциирован с ожирением. При этом жировая ткань откладывается в латеральных парафарингеальных клетчаточных пространствах, инфильтрирует подслизистую основу стенок глотки, изменяет поперечное сечение просвета ВДП. Другие факторы, вызывающие СОАС, — это ЛОР-патология на уровне носо- или ротоглотки (искривление носовой перегородки, увеличение язычка и мягкого нёба, глоточных миндалин), вызванное эндокринопатиями сужение ВДП при акромегалии и гипотиреозе. Множественные обструктивные апноэ во сне могут развиваться на фоне приема алкоголя, барбитуратов, бензодиазепиновых снотворных препаратов, поэтому лицам с подозрением на наличие СОАС следует с осторожностью назначать седативные и снотворные средства [1].

Отдельно следует сказать об ассоциации СОАС взрослых с различными формами патологии нервной системы. Наиболее часто этот синдром выявляется при мозговых инсультах. В нашем исследовании, проводившемся на базе ГКБ № 33 им. проф. А.А. Остроумова (Москва), из 127 больных инсультами у 47% было подтверждено наличие обструктивного апноэ сна. По данным зарубежных авторов, например С. Bassetti, распространенность СОАС в популяции больных мозговыми инсультами колеблется от 50 до 70% [3]. Развитие обструктивных апноэ сна при этой форме патологии связывают как с непосредственным повреждением мотонейронов мышц, участвующих в поддержании просвета ВДП (при поражении ствола мозга), так и с нарушением их координированной деятельности при полушарных поражениях. Кроме того, большая роль отводится наличию возрастных изменений и сопутствующей патологии — ожирения, болезней дыхательных путей и системы кровообращения.

Другие заболевания нервной системы, сопровождающиеся поражением мотонейронов мышц, участвующих в процессах поддержания просвета ВДП во время сна, также могут сопровождаться эпизодами обструкции во время сна. Большое число случаев обструктивного апноэ сна было выявлено нами при бульбоспинальной амиотрофии Кеннеди (4 случая из 12) и при такой форме болезни моторного нейрона, как прогрессирующий бульбарный паралич (5 случаев из 8). Описаны случаи СОАС у больных болезнью Паркинсона, болезнью Шая-

Дрейджера, при дистрофической миотонии. При этих формах патологии важная роль отводится нарушению координированной сократительной активности мышц-дилататоров ВДП в цикле вдоха-выдоха, когда недостаточная или запаздывающая активация этих мышц не позволяет подготовить ВДП к воздействию отрицательного давления вдыхаемого воздуха. Имеются единичные описания случаев обструктивных апноэ во сне при таких заболеваниях, как рассеянный склероз, западный конский энцефалит, сирингомиелия, опухолевые и паранеопластические поражения центральной нервной системы, болезнь Альцгеймера, некоторых формах миопатий и миастении [1].

В лечении СОАС взрослых применяются этиотропный и патогенетические подходы. Рекомендуется пытаться устранить причину СОАС, если ее удастся выявить или предположить. Получены превосходные результаты в отношении уменьшения числа обструктивных апноэ во сне на фоне снижения избыточной массы тела диетическими или иными методами. В целом, по данным метаанализа R. Strobel и R. Rosen [15], при достижении снижения массы тела на 9–18% удавалось добиться уменьшения индекса апноэ-гипопноэ на 30–75%. Главной проблемой диетических методик снижения массы тела является возможность восстановления после окончания курса лечения ее исходного значения и, соответственно, возврата к тому же уровню дыхательных нарушений. Удачное этиотропное лечение неврологической патологии (насколько оно в принципе возможно) также может сопровождаться улучшением показателей дыхания во сне, как было, например, выявлено на фоне восстановления больных с мозговыми инсультами в работе О. Parra и соавт. [12].

Методом выбора в лечении СОАС взрослых в настоящее время является СИПАП-терапия. При правильном подборе давления воздуха эффективность этого метода лечения крайне высока — пациент практически сразу же ощущает исчезновение симптомов сонливости, утренних головных болей, перестает задышаться и вставать в туалет ночью. С течением времени отмечаются положительные сдвиги лабораторных (уровни соматотропного гормона, инсулина, катехоламинов и глюкокортикоидов) и инструментальных (уровень артериального давления) показателей. Недостатком данного метода является его «поддерживающий», а не излечивающий характер — через несколько дней после прекращения использования прибора все симптомы и проявления СОАС возвращаются. Соответственно, пациенты должны использовать прибор в течение всей жизни с частотой 5–7 раз в неделю. Показано, что приверженность к данному виду лечения (комплаентность) составляет 75–80% [1].

Альтернативным вариантом лечения СОАС являются оперативные манипуляции, направленные на уменьшение количества мягких тканей в области носо- и ротоглотки. Наиболее распространенным вариантом является увулопалатофарингопластика, при которой удаляют язычок, часть мягкого нёба и нёбные миндалины. Такого рода операции малоэффективны при выраженном ожирении и тяжелой форме СОАС, по данным метаанализа М. Sohn снижения числа апноэ-гипопноэ наполовину удалось достичь лишь в 40–75% случаев операций [4].

К более редким методам лечения СОАС относят использование специальных ротовых приспособлений (репозиционеры), которые вставляются в рот пациента

перед сном и либо удерживают нижнюю челюсть в слегка выдвинутом положении (мандибулярные репозиционеры), либо позволяют языку высываться вперед при неплотно сомкнутых зубах (удерживатели языка), обеспечивая тем или другим способом увеличение язычного дыхательного пространства. Подбор вида ротовых приспособлений требует квалифицированной ортодонтической помощи и нескольких полисомнографических исследований. Эффективность методики, по данным метаанализа J.-M. Martinez-Gonzalez, составляет 60–90% [10]. Критики данного способа лечения опасаются возможности развития патологии височно-нижнечелюстного сустава при длительном применении репозиционеров, однако опубликованные в ортодонтических журналах данные не подтверждают эту позицию. Лекарственное лечение СОАС взрослых в настоящее время не применяется, за исключением возможности добавления психостимулянтов (модафинила) для коррекции остаточной сонливости на фоне применения СИПАП-терапии или репозиционеров. При легких формах СОАС, вызванных сезонными аллергическими ринитами, эффективны назальные кортикостероиды.

В структуру синдромов центрального апноэ сна входят следующие формы патологии: первичное центральное апноэ сна; дыхание Чейна-Стокса; высотное периодическое дыхание; центральное апноэ сна при приеме лекарственных препаратов или других веществ и первичное апноэ сна младенцев. Первые четыре категории РДВС встречаются почти исключительно у взрослых, последняя, соответственно названию, – у детей в определенном возрастном периоде. Высотное периодическое дыхание развивается при подъеме на высоту свыше 4000 м во время сна у здоровых людей с определенными особенностями хеморецепции, а центральным апноэ сна при приеме лекарственных препаратов подвержены лица, длительное время принимающие наркотические анальгетики или их заменители, поэтому в данной статье эти формы РДВС рассматриваться не будут.

Первичное апноэ сна младенцев характеризуется наличием центральных, обструктивных или смешанных апноэ и гипопноэ, сопровождающихся признаками физиологической недостаточности (гипоксией, брадикардией или необходимостью неотложного реанимационного пособия). Эта форма РДВС представляет собой прежде всего расстройство системы регуляции дыхания, связанное либо с проблемами развития (созревания) стволовых дыхательных центров (апноэ недоношенных), либо с наличием разного рода медицинских проблем, которые могут оказывать влияние на регуляцию дыхания (анемия, инфекции, метаболические нарушения, гастроэзофагеальный рефлюкс, применение лекарственных препаратов).

Представленность первичного апноэ сна младенцев в значительной степени определяется постконцепционным возрастом ребенка. У 25% недоношенных массой тела менее 2500 г имелось симптоматическое апноэ в неонатальный период. В возрасте 37 нед представленность этого синдрома оценивалась в 8%, а в возрасте 40 нед – только 2%. Течение синдрома первичного апноэ сна младенцев обычно доброкачественное – показатели дыхания во сне достигают нормальных значений обычно уже к 43-недельному возрасту (постконцепционному). Считается, что у детей с первичным апноэ сна

значительно увеличен риск развития очевидных жизнеугрожающих событий, когда возникает необходимость в реанимационном пособии. Ранее первичное апноэ сна рассматривалось как независимый фактор развития синдрома внезапной смерти младенцев, однако последними исследованиями эта ассоциация не была подтверждена.

Диагноз синдрома первичного апноэ сна младенцев ставится на основании результатов объективного исследования (полисомнографии или кардиореспираторного мониторинга во время сна), выявляющего наличие 1 и более эпизодов в час пролонгированных респираторных пауз в форме апноэ или гипопноэ продолжительностью 20 с и более. В зависимости от постконцепционного возраста выделяют две разновидности синдрома: апноэ недоношенных (для детей младше 37 нед) и апноэ младенцев (для детей в возрасте 37 нед и старше) [2].

Выбор метода лечения апноэ сна младенцев зависит от вероятного этиологического фактора и преимущественного вида расстройств дыхания во сне (центральные или обструктивные). При апноэ недоношенных, имеющих преимущественно центральный характер, препаратом выбора является кофеина цитрат в нагрузочной дозе 20 мг/кг перорально или внутривенно и затем в поддерживающей дозе 5 мг/кг ежедневно. Реже назначают теофиллин в нагрузочной дозе 5–6 мг/кг и поддерживающей дозе 2–6 мг/кг в сутки, разделенной на 2–3 приема. В качестве внутривенной формы теофиллина можно использовать эуфиллин в нагрузочной дозе 5–7 мг/кг и поддерживающей дозе 1,5–2 мг/кг каждые 6–8 ч внутривенно. Кофеин в меньшей степени вызывает расстройство сна, чем теофиллин. Показано, что применение кофеина при апноэ недоношенных снижает частоту случаев детского церебрального паралича (отношение шансов 0,58) и задержки психомоторного развития (отношение шансов 0,81) [11].

При наличии выраженной гипоксии во время сна при центральных апноэ недоношенных показана кислородотерапия.

При подозрении на наличие большого числа РДВС обструктивного характера при апноэ недоношенных применяют неинвазивную вентиляцию через носовую маску методом вентиляции постоянным положительным давлением воздуха (СИПАП-терапия) или вентиляцией прерывистым положительным давлением. Оба метода сопоставимы по эффективности.

У доношенных детей при преобладании расстройств дыхания центрального характера также используют кофеин или теофиллин в указанных дозах. Периодически проводится контроль эффективности лечения с помощью полисомнографии или кардиореспираторного мониторинга, возможность прекращения лечения обсуждается обычно после возраста 6 мес, когда риск развития синдрома внезапной смерти младенцев значительно снижается.

При апноэ младенцев более старшего возраста, когда в значительном числе случаев присутствуют апноэ и гипопноэ обструктивного характера, эффективной оказывается СИПАП-терапия через носовую или носоротовую маску. Давление СИПАП подбирается под контролем показателей сна и дыхания во сне, затем каждые 3–6 мес повторяется диагностическое полисомнографическое исследование для оценки возможности прекращения или изменения режима СИПАП-терапии [13].

Синдром первичного апноэ сна представляет собой очень редкую клиническую форму, при которой большинство из случающихся во время сна эпизодов расстройств дыхания (апноэ или гипопноэ) носят центральный характер. Этот синдром обычно проявляется в раннем детском возрасте и часто длительное время не диагностируется. В клинической картине у взрослых преобладают жалобы на инсомнию с частыми ночными пробуждениями, реже — на избыточную дневную сонливость и пробуждения с ощущением нехватки воздуха. Причиной развития множественных центральных РДВС считают нарушение функции центральных хеморецепторов — врожденное или приобретенное повышение их чувствительности, что по известному физиологическому механизму [8] приводит к усилению нестабильности регуляции дыхания в фазу медленного сна.

Описаны случаи первичного апноэ сна (почему-то по терминологии такие расстройства дыхания относят к первичным, хотя, несомненно, они развиваются при определенной форме неврологической патологии) при стволовых мозговых инсультах, болезни Паркинсона, болезни Шая-Дрейджера, диабетической автономной полинейропатии, семейной дизавтономии, синдроме Гийена-Барре.

При лечении первичного апноэ сна применяют ацетазоламид, кислородотерапию, теофиллин. Имеются единичные описания положительного эффекта СиПАП-терапии и применения снотворных препаратов (золпидема) [1, 2].

Дыхание Чейна-Стокса характеризуется периодами увеличения и снижения амплитуды дыхания, перемежающимися апноэ или гипопноэ. Многие пациенты не подозревают о наличии у них этого расстройства, так как не испытывают клинически выраженных симптомов. Если же они отмечают, то чаще это инсомния, дневная сонливость и пробуждения с ощущением нехватки воздуха. Особенностью данного РДВС является и то, что у пациентов с тяжелыми поражениями системы регуляции дыхания дыхание Чейна-Стокса может отмечаться даже в бодрствовании в ослабленном состоянии. Причиной развития дыхания Чейна-Стокса в медленном сне, так же как и в случае с первичными центральными апноэ, является нестабильность системы регуляции дыхания вследствие избыточной чувствительности центральных хеморецепторов к CO_2 . Такие изменения чувствительности могут развиваться при непосредственном поражении стволовых дыхательных центров при мозговом инсульте (10% больных), при увеличении времени кровотока при застойной сердечной недостаточности (25-40% больных) или иметь врожденный характер.

При лечении дыхания Чейна-Стокса используется, насколько это возможно, этиотропный подход — медикаментозная коррекция сердечной недостаточности. Показаны кислородотерапия и СиПАП-терапия. Положительное действие последнего метода связывают с уменьшением трансмурального давления и увеличением фракции выброса, отмечающимися на фоне вспомогательной вентиляции.

К синдромам альвеолярной гиповентиляции во сне Международная классификация расстройств сна относит идиопатическую необструктивную альвеолярную гиповентиляцию; синдром врожденной центральной альвеолярной гиповентиляции; гиповентиляцию/гипоксе-

мию во сне, связанную с паренхиматозной или сосудистой патологией легких; гиповентиляцию/гипоксемию во сне, связанную с обструкцией нижних дыхательных путей; гиповентиляцию/гипоксемию во сне, связанную с нервно-мышечными заболеваниями и патологией грудной клетки. К последствиям неврологического поражения системы регуляции дыхания можно отнести первые два и последний синдромы.

Идиопатическая необструктивная альвеолярная гиповентиляция характеризуется снижением уровня альвеолярной вентиляции во сне, сопровождающимся развитием десатурации при сохраненных механических свойствах легких. Альвеолярная гиповентиляция присутствует и во время бодрствования, но значительно большей выраженности достигает во время сна, в течение всех стадий медленного сна, уменьшаясь в быстром сне. В клинической картине синдрома преобладают жалобы на частые ночные пробуждения, неполноценный ночной сон и как следствие дневную сонливость. От синдромов центрального апноэ сна клиническую картину гиповентиляционных синдромов отличает очень частое наличие утренних головных болей гипоксического характера, описываемых как чувство тяжести в голове. Наиболее частой причиной развития нарушений дыхания в форме идиопатической центральной гиповентиляции считают наличие врожденного поражения центральных хеморецепторов. Приобретенные формы связывают с поражением хеморецепторов при полиомиелите или стволовом мозговом инсульте. Заболевание начинается в детском или подростковом возрасте и медленно прогрессирует. При длительном наличии этого синдрома описано развитие полицитемии, сердечных аритмий, легочного сердца и сердечной недостаточности. Диагностика этого синдрома осуществляется на основании данных полисомнографического исследования, выявляющего множественные эпизоды гиповентиляции (гипопноэ) продолжительностью более 10 с, ассоциированные с десатурациями и эпизодами активаций и бради- и тахикардии. В лечении синдрома идиопатической необструктивной альвеолярной гиповентиляции применяется ночная кислородотерапия, вентиляция с использованием экстраторакального негативного давления или установка диафрагмального водителя ритма. При сочетании с эпизодами обструкции используется СиПАП-терапия через носовую маску. Описаны случаи нормализации дыхания во сне после хирургического удаления медуллярных глиом [2, 13].

Синдром врожденной центральной альвеолярной гиповентиляции (синдром проклятия Ундины) представляет собой синдром гиповентиляции во время сна при наличии врожденного дефекта вегетативной дыхательной регуляции, сочетающегося с множественными аномалиями развития. Синдром врожденной центральной альвеолярной гиповентиляции является очень редким расстройством. В опубликованном в 1999 г. обзоре упоминается только 180 описанных случаев этого заболевания во всем мире. Предположительная распространенность этого состояния 1 случай на 200 000 живых новорожденных. Дефектность вентиляции проявляется с первых дней жизни, в дневное время и особенно во время сна. Ассоциированными состояниями являются болезнь Гиршпрунга (в 16% случаев), вегетативная недостаточность, множественные ганглионевромы или ганглионейробластомы, нарушения глотания, нарушение функции

глазодвигательных нервов. Сочетание с этими расстройствами объясняют общим дефектом закладки кишечной трубки в период эмбриогенеза. У большинства больных с данным синдромом обнаруживается генетическая аномалия — мутация гена PNOX2B, ответственного за нейрональную дифференцировку и развитие вегетативной нервной системы. Описаны случаи более позднего начала заболевания, сочетающегося с гипоталамическими нарушениями, по-видимому, приобретенного характера [6].

Диагноз синдрома врожденной центральной альвеолярной гиповентиляции подтверждается данными полисомнографии, выявляющей значительное ухудшение вентиляции во время сна, и наличием нарушений гипоксического и гиперкапнического вентиляторных ответов. В первые несколько месяцев после рождения больным требуется круглосуточная вспомогательная вентиляция, через 6-12 мес вентиляцию можно использовать только во время сна. Доказан положительный эффект установки диафрагмального водителя ритма.

Синдром гиповентиляции/гипоксемии во сне, связанной с нервно-мышечными заболеваниями и патологией грудной клетки, является одной из наиболее распространенных форм гиповентиляционных синдромов и наиболее тесно ассоциирован с неврологической патологией. При различных заболеваниях, приводящих к нарушению функции диафрагмы и вспомогательных дыхательных мышц или же к изменению формы грудной клетки и легочных объемов, развивается недостаточность «дыхательной помпы», обеспечивающей проникновение достаточного количества воздуха в легкие и удаление из них соответствующих количеств углекислоты. Факторами, в еще большей степени компрометирующими дыхание при этой патологии, являются нарушение хеморецепции, сопутствующее некоторым формам нервно-мышечной патологии (миотоническая дистрофия), и часто развивающееся у таких больных ожирение.

Клиническими проявлениями синдрома являются нарушения ночного сна в форме инсомнии, пробуждений с ощущением нехватки воздуха, а также утренние головные боли, усталость и дневная сонливость. Ночное полисомнографическое исследование подтверждает диагноз, если более 30% времени сна сатурация составляет менее 90% и/или уровень pCO_2 в артериальной крови во время сна или сразу после утреннего пробуждения превышает 45 мм рт.ст. Показатели дыхания во сне значительно ухудшаются при переходе от медленного сна к быстрому [2].

В детском возрасте наиболее частыми причинами развития синдрома гиповентиляции/гипоксемии во сне являются врожденные и метаболические миопатии (немалиновая, митохондриальная по типу синдрома Кирнса-Сейра, мальтазная), спинальная амиотрофия 2-го типа. После перенесенного полиомиелита отмечается наличие ночной гиповентиляции, апноэ и гипопноэ обструктивного и центрального характера. При миодистрофии Дюшенна дыхательная недостаточность во время сна обычно проявляется на втором десятилетии жизни, требуя назначения вентиляторной поддержки. Показано, что своевременно назначенная вспомогательная вентиляция продлевает период активной жизни таких больных и позволяет уменьшить число госпитализаций. Момент назначения лечения предлагают устанавливать,

когда показатель FEV1 (объем форсированного выдоха за 1 с) оказывается ниже 40% от предполагаемого или же показатель IVC (жизненная емкость медленного вдоха) оказывается менее 60% от предполагаемого [7, 13].

У взрослых наиболее часто гиповентиляционный синдром во сне выявляется при миотонической дистрофии, миастении и болезни моторного нейрона (боковой амиотрофической склероз). В проведенном нами исследовании дыхания во сне у 343 больных с различными формами неврологической патологии диагноз этого синдрома был поставлен в 8 случаях (в 4 случаях имел место боковой амиотрофической склероз, в 1 — миодистрофия Дюшенна, в 1 — митохондриальная цитопатия, в 1 — мозговой инсульт и в 1 — диабетическая вегетативная полинейропатия). Описаны случаи гиповентиляции при сирингомиелии, наследственной моторно-сенсорной полинейропатии типа Шарко-Мари-Тута.

Лечение синдрома гиповентиляции/гипоксемии во сне осуществляется методом неинвазивной прерывистой вентиляции положительным давлением воздуха через носовую маску (вентиляция двухуровневым положительным давлением воздуха, БайПАП терапия). При этой форме респираторной поддержки во время вдоха воздух подается под значительным положительным давлением (до 20 см вод. ст.), во время выдоха это давление минимизируется (до 4-6 см вод. ст.), что позволяет устранять гиповентиляционные и обструктивные проявления и облегчить работу дыхательных мышц. В дальнейшем возможно применение вентиляции и в круглосуточном режиме (при пост-полиосиндроме и миодистрофии Дюшенна). Для длительной вентиляции в домашних условиях у больных нервно-мышечными заболеваниями показана большая эффективность приборов-вентиляторов, нацеленных на поддержание дыхательного объема, по сравнению с приборами, ориентированными на поддержание уровня давления воздуха. В качестве дополнительных методов лечения используют кислородотерапию (при сочетании с патологией легких), психостимуляторы (модафинил) для преодоления остаточной дневной сонливости.

Можно сделать заключение, что патология дыхания во время сна при болезнях нервной системы у детей и взрослых отличается разнообразием и требует специфического подхода к диагностике и лечению, учитывающего преобладающий тип расстройств дыхания, возраст пациента и локализацию неврологического поражения.

Литература

1. Вейн А.М., Елигулашвили Т.С., Полуэктов М.Г. Синдром апноэ во сне и другие расстройства дыхания, связанные со сном: клиника, диагностика, лечение. М.: Эйдос Медиа, 2002.
2. American Academy of Sleep Medicine. International classification of sleep disorders, 2nd ed.: Diagnostic and coding manual. Westchester, Ill.: American Academy of Sleep Medicine, 2005.
3. Bassetti C., Chervin R. Cerebrovascular diseases. In: Kryger M.H., Roth T., Dement W.C., editors. Principles and Practice of Sleep Medicine. 3rd edition. Philadelphia: W. B. Saunders; 2000.
4. Cohn M. A. Surgical treatment in sleep apnea syndrome In: Fletcher E.C., editor. Abnormalities of Respiration During Sleep. Orlando: Grune and Stratton, 1986. P. 117-140.

И др. авторы.