



ВРОЖДЕННЫЕ НАРУШЕНИЯ СНА

Введение

Чрезмерная сонливость в дневное время (excessive daytime sleepiness - EDS) является распространенной жалобой. Причины EDS многочисленны и включают в себя:

- ✓ Врожденные нарушения сна (например, нарколепсия, синдром обструктивного апноэ сна/гипопноэ (sleep apnoea/hypopnea syndrome - OSAHS) и идиопатическая гиперсомния);
- ✓ Нарушения сна, связанные с внешними факторами (например, недостаточной гигиены сна, синдром недостаточного сна, расстройства сна, как результат интоксикации);
- ✓ Нарушения сна, связанные с изменением циркадного ритма (например, изменение часового пояса, расстройство сна при сменной работе);
- ✓ Нарушения сна, связанные с заболеваниями (например, деменция, паркинсонизм);
- ✓ Нарушения сна, связанные с психическими расстройствами (например, психозы, расстройства настроения, тревожные расстройства).

Причину заболевания помогут установить тщательно собранный анамнез, осмотр и соответствующие исследования.

Наиболее эффективным лечением EDS является лечение состояния, вызвавшего EDS.

Врожденные нарушения сна, в частности, нарколепсия и идиопатическая гиперсомния, могут служить основанием для рассмотрения заявки на использование симпатомиметических психостимуляторов, таких как метилфенидат и дексамфетамин и/или препаратов для поддержания бодрствования, таких как модафинил. Применение симпатомиметиков оправдано только в тяжелых случаях нарушений сна при отсутствии эффекта от применяемого лечения.

Диагноз нарушений сна, обусловленных внутренними причинами требует участия специалиста, имеющего опыт в диагностике и лечении расстройств сна.

А. НАРКОЛЕПСИЯ

1. Заболевание

Нарколепсия характеризуется неконтролируемой дневной сонливостью и развитием фазы быстрого движения глазных яблок во время бодрствования. Другим основным симптомом нарколепсии является катаплексия, внезапная потеря тонуса мышц, «восковая гибкость», наступающая после эмоционального всплеска, например, смеха.

К симптомам нарколепсии можно отнести и сонный паралич (эпизоды кратковременного полного паралича во время засыпания или бодрствования) и/или яркие слуховые или зрительные галлюцинации во время засыпания (гипнотические галлюцинации), и сон в ночное время, который почти всегда описывается как беспокойный.

Нарколепсия – это пожизненное заболевание, методов ее лечения на сегодняшний день не существует. Как правило, первые симптомы заболевания становятся заметными в возрасте между 10 и 30 годами. Диагноз нарколепсии установить сложно, так как симптомы могут развиваться медленно в течение многих лет, прежде чем они станут достаточно серьезными, чтобы влиять на повседневную деятельность.

2. Диагноз

Диагностические критерии (основанные на критериях Американской академии медицины сна):

а) Жалоба на ежедневную чрезмерную дневную сонливость, возникающую в течение не менее 3 месяцев; как правило, пациенты спят в течение короткого времени и после этого также в течение короткого периода времени чувствуют себя отдохнувшими;

б) Достоверный анамнез катаплексии, внезапная потеря мышечного тонуса, вызванная всплеском эмоций (страх, удивление, или положительные эмоции - шутки или смех). Катаплексия является кратковременной (менее 2 минут) и может затронуть колени, шею или лицо. При этом отсутствует потеря сознания, в отличие от дроп-атак при синкопальном вертебральном синдроме или обмороке или других причинах потери мышечного тонуса;

с) Исключение соматических или психических заболеваний, которые могут вызвать гиперсомнию. Для этого необходимо провести неврологическое и психиатрическое обследование, а также исключить влияние препаратов;

д) Исключение респираторных и других причин нарушения сна. Необходимо провести полисомнографию в медицинском центре, имеющем большой опыт в диагностике расстройств сна;

е) Наличие как минимум двух приступов сонливости в период быстрого движения глазных яблок при проведении теста на определение периодов скрытой сонливости (Multiple Sleep Latency Test - MSLT), со средней задержкой засыпания менее 8 минут (обычно менее 5 минут) за период проведения 4-х сессий тестирования. MSLT проводят после ночной полисомнографии, а сон накануне MSLT должен быть продолжительностью не менее 6 часов;

Примечание: Важно отметить, что приступы сонливости в период быстрого движения глазных яблок, сами по себе, не являются диагностическим признаком нарколепсии и может быть вариантом нормы. Диагноз должен быть подтвержден данными анамнеза и коротким периодом засыпания в MSLT.

В. НАРКОЛЕПСИЯ БЕЗ КАТАПЛЕКСИИ (ИДИОПАТИЧЕСКАЯ ГИПЕРСОМНИЯ)

1. Заболевание

Нарколепсия без катаплексии может рассматриваться как форма идиопатической гиперсомнии.

2. Диагноз

Этот диагноз, в контексте заявки на ТИ, может приниматься с предельной осторожностью. Должны быть представлены объективные признаки чрезмерной дневной сонливости и исключены внешние причины.

Диагностические критерии:

а) Чрезмерная сонливость в дневное время с восстановлением после непродолжительного сна и без явно выраженной катаплексии. Катаплексия, однако, может появиться через несколько лет после начала приступов сонливости и приводит к истинной нарколепсии;

б) Отсутствие дыхательных нарушений при ночной полисомнографии (в случае повторных пробуждений должен быть исключен синдром повышенной резистентности верхних дыхательных путей (upper airway resistance syndrome – UARS), т.е. множественные пробуждения связаны с респираторными проблемами, для подтверждения которого необходимо проведение мониторинга давления в пищеводе. Для исключения синдрома «беспокойных ног» проводится электромиография (ЭМГ) передней большеберцовой мышцы);

с) Наличие, как минимум, 2 приступов сонливости в период быстрого движения глазных яблок при проведении теста MSLT при средней задержке засыпания менее 8 минут. Продолжительность ночного сна накануне исследования должна быть более 6 часов, для того, чтобы исключить "компенсацию сна."

Недавнее использование антидепрессантов должно быть исключено путем скрининга на лекарственные средства, так как может возникнуть синдром компенсации сна после отмены препаратов.

В идеале, мониторинг сна должен проводиться в течение недели до теста MSLT с целью исключения поведенчески индуцированного недостатка сна, как причины чрезмерной сонливости);

д) Исключение нарушений сна, обусловленного внешними причинами путем анализа анамнеза и результатов обследования (особое внимание обращают на неврологические и психиатрические причины).

С. СИНДРОМ АПНОЭ/ГИПОПНОЭ (OSAHNS)

1. Заболевание

Апноэ сна является нарушением сна, характеризующимся длительными задержками дыхания или случаями аномального урежения дыхания во время сна. Каждая пауза в дыхании, называемая апноэ, может длиться от нескольких секунд до минут и повторяться от

5 до 30 и более в течение часа. Наиболее распространенный тип апноэ сна - обструктивное апноэ сна (obstructive sleep apnoea - OSA). Пациент с апноэ сна редко осознает, даже после пробуждения, что испытывает трудности с дыханием. Проблема воспринимается лицами, являющимися свидетелями сна людей, страдающих апноэ (как правило, громкий храп и задержка дыхания). Помимо этого, у пациентов с апноэ отмечается дневная сонливость.

2. Диагноз

Для постановки диагноза апноэ сна необходимо проведение ночной полисомнографии. Хотя, точного уровня не существует, но большинство специалистов придерживаются того, что для постановки диагноза обструктивного апноэ сна необходимо зарегистрировать более 10 апноэ или гипопноэ в час. Умеренная и чрезмерная сонливость в дополнение к характерным признакам при полисомнографии подтверждает диагноз обструктивного апноэ сна.

3. Лечение в соответствии с лучшими медицинскими практиками

Симпатомиметические психостимуляторы (например, метилфенидат и производные амфетамина) и аналептики (например, модафинил) применяются в лечении чрезмерной дневной сонливости как компонента **нарколепсии и нарколепсии без катаплексии**. Данные препараты не оказывают влияния на катаплексический компонент нарколепсии.

В разных странах предпочтения к выбору препаратов первой линии различны, однако, метилфенидат часто предпочитают дексамфетамину, так как он действует быстрее и имеет меньше побочных эффектов.

Применение симпатомиметиков или модафинила целесообразно только в тяжелых случаях **апноэ сна**, когда невозможно поддержание постоянного положительного давления в дыхательных путях (constant positive airway pressure - CPAP).

Лечение апноэ сна на начальном этапе заключается в изменении поведения, включая снижение веса и потребления алкоголя. **Однако, основой лечения в случае легкой, умеренной стадии до тяжелого апноэ сна является метод CPAP**, посредством применения соответствующих аппаратов. Для назначения симпатомиметических препаратов или модафинила необходимо продемонстрировать доказательства неэффективности использования CPAP, в виде объективных данных полисомнографии.

Название запрещенной субстанции	Путь введения	Дозировка/частота	Рекомендованная продолжительность лечения
Модафинил	Перорально	Средняя доза - 200-400 мг в два приема (утро и день; не позднее 16 часов, чтобы избежать проблем с засыпанием, период полувыведения составляет 10-12 часов); или вся доза утром.	Не определена, но регулярное наблюдение у сомнолога являются общепринятой практикой с целью коррекции лечения и оценки эффективности.
Дексамфетамин, метилфенидат	Перорально	Дексамфетамин: 5-60 мг в разделенных	Не определена, но регулярное

		дозах. Обычная начальная доза составляет 5-10 мг в сутки в несколько приемов с повышением при необходимости на 5-10 мг еженедельно, максимальная доза 60 мг в сутки	наблюдение у сомнолога являются общепринятой практикой с целью коррекции лечения и оценки эффективности.
		Метилфенидат: 10-60 мг Обычная пероральная доза составляет от 20 до 30 мг в сут в несколько приемов, обычно за 30-45 минут до приема пищи, но эффективная доза может варьировать от 10 до 60 мг в день.	

4. Альтернативные незапрещенные варианты лечения

А. Нарколепсия и идиопатическая гиперсомния

✓ Запланированные или спонтанный сон (короткий дневной сон может быть полезен для некоторых людей, причем очень важно придерживаться времени сна и избегать депривации сна, кроме того, также важно в течение дня избегать обильных приемов пищи)

✓ Кофеин

✓ Антидепрессанты, такие как селективные ингибиторы обратного захвата серотонина (SSRI), селективные ингибиторы обратного захвата серотонина норадреналина (SNRI) или трициклические антидепрессанты в малых дозах являются основными препаратами при лечении катаплексии и сонного паралича. (Пациенты, которым необходимы центральные стимуляторы и трициклические антидепрессанты требуют тщательного наблюдения, так как данная комбинация препаратов может приводить к серьезным побочным эффектам, таким как сердечные аритмии или гипертония).

В. Апноэ сна

✓ CPAP (должна быть продемонстрирована неэффективность этого метода лечения для назначения терапии стимулирующими препаратами).

✓ Изменения в поведении, включая снижение веса и потребление алкоголя.

5. Последствия для здоровья, если в лечении будет отказано

Вред, наносимый чрезмерной дневной сонливостью функциональному состоянию спортсмена может варьировать от незначительного до значительного, в зависимости от вида деятельности. Скоростные виды спорта и виды, сопряженные с значительным риском получения травмы при падении (например, автоспорт, конный спорт, горные лыжи),

представляют серьезные риски для спортсменов с нарушениями сна, а также для их соперников.

6. Мониторинг лечения

Для оценки эффективности применяемых препаратов используют тест поддержания бодрствования.

7. Срок действия ТИ и рекомендуемый процесс оценки

Рекомендуемый срок действия разрешения на ТИ для лечения нарушений сна, вызванных внутренними причинами составляет 4 года при ежегодном пересмотре специалистом.

8. Некоторые предостерегающие замечания

Лечение является симптоматическим и не обязательно каждодневным. Многие пациенты предпочитают лечение только по рабочим дням или перед выполнением той или иной задачи (например, длительное путешествие). В каждом конкретном случае запроса на ТИ следует ставить вопрос об абсолютной необходимости снижения сонливости у спортсмена, которая может варьироваться в зависимости от вида спортивной деятельности.

9. Список литературы

American Academy of Sleep Medicine. *The international classification of sleep disorders: diagnostic and coding manual*. American Academy of Sleep Medicine, 2005.

Banerjee D, Vitiella M, Grunstein R. Pharmacotherapy for excessive daytime sleepiness. *Sleep Medicine Reviews*. 2004; 8:339-354.

US Modafinil in Narcolepsy Multicenter Study Group. Randomized trial of modafinil as a treatment for the excessive daytime somnolence of narcolepsy. *Neurology*. 2000; 54: 1166–75.

Kingshott RN, et al. Randomized, double-blind, placebo-controlled crossover trial of modafinil in the treatment of residual excessive daytime sleepiness in the sleep apnea/hypopnea syndrome. *American Journal of Respiratory and Critical Care Medicine*. 2001; 163: 918–23.

Nishino S, Mignot E. Drug treatment of patients with insomnia and excessive daytime sleepiness. *Clin Pharmacokinet*. 1999; 37: 305–30.

Mitler MM, Hayduk R. Benefits and risks of pharmacotherapy for narcolepsy. *Drug Safety*. 2002; 25: 791–809.

Morgenthaler TI, et al. Standards of Practice Committee of the American Academy of Sleep Medicine: Practice parameters for the treatment of narcolepsy and other hypersomnias of central origin. *Sleep*. 2007; 30: 1705–11.

Nishino S, Mignot E. Narcolepsy and cataplexy. *Handbook of Clinical Neurology*. 2011; 99:783-814.

Pack AI, Pien GW. Update on sleep and its disorders. *Annual Review of Medicine*. 2011; 62: 447-60.

Roth T, Bogan RK, Culpepper L, et al. Excessive sleepiness: under-recognised and essential marker for sleep/wake disorder management. *Current Medical Research and Opinion*. 2010; 26 Suppl 2: S3-24.