

А.И. Локтионова¹, Р.И. Мухамедзянова¹, А.И. Шишкина², Т.А. Поротикова³

ГИПЕРСОМНИЯ: ПРОБЛЕМЫ ДИАГНОСТИКИ

¹ГОУ ВПО «Астраханская государственная медицинская академия» Минздравсоцразвития России

²ГУЗ «Александро-Мариинская областная клиническая больница», г. Астрахань

³Клиническая больница № 2 ФГУ «Южный окружной медицинский центр
Федерального медико-биологического агентства России», г. Астрахань

В работе представлены клинические случаи пароксизмальной гиперсомнии – нарколепсии, синдрома Клейне-Левина, психогенной спячки, летаргии, синдрома гиперсомнии и сонного опьянения. Подчеркнуты особенности клинической картины и этиологии этих состояний, знание которых позволит правильно поставить диагноз и назначить адекватную терапию.

Ключевые слова: Пароксизмальная гиперсомния, клинические синдромы, этиология.

A.I. Loktionova, P.I. Muhamedzyanova, A.I. Shishkina, T.A. Porotikova

HYPERSOMNIA: PROBLEMS OF DIAGNOSTICS

The work deals with the results of clinical cases of paroxizmal hypersomnia – narcolepsy, syndrome of Klein-Levin, psycogenic sleep, letargy, syndrome of hypersomnia and sleeping intoxicatopn. The peculiarities of clinical picture and etiology of conditions, knowledge of which may give the possibility to diagnose correctly and render the proper therapy, are given.

Key words: paroxizmal hypersomnia, clinical syndromes, etiology.

Одним из видов нарушения сна является редкий, но всегда вызывающий интерес врачей, синдром гиперсомнии.

Гиперсомния (патологическая сонливость), может протекать перманентно и пароксизмально. К пароксизмальным гиперсомниям относятся: нарколепсия, пикквикский синдром, синдром периодической спячки, синдром Клейне-Левина, истерические, летаргические спячки. Перманентные гиперсомнии возникают при органических поражениях мозга различной этиологии и функциональных нарушениях нервной системы.

Наиболее часто в клинике нервных болезней встречается **нарколепсия**, что в переводе с греческого означает «приступ онемения». Нарколептический синдром может включать пять основных проявлений: дневную сонливость, катаплетические приступы, нарушение ночного сна, гипногагические галлюцинации, катаплексию засыпания и пробуждения.

Принято выделять 2 формы этого заболевания: полисимптомную и моносимптомную (без катаплексии). При первой форме сонливость носит выраженный приступообразный характер и преобладает в первой половине дня, имеют место яркие, подобные ночным, сновидения, по содержанию не связанные с предшествующей деятельностью или окружающей обстановкой. При полисимптомной форме приступы сонливости сочетаются с катаплексией – внезапным падением мышечного тонуса всей поперечнополосатой мускулатуры, гипногагическими галлюцинациями. Ночной сон беспокойный, со сновидениями, часто устрашающего содержания, частыми пробуждениями и длительными бессонными периодами. При моносимптомной форме сонливость беспокоит в вечернее время или после обеда. Содержание сновидений связано нередко с обстановкой, в которой находится больной, характерно трудное утреннее пробуждение. В начале заболевания больные пытаются бороться с сонливостью, но слабость и разбитость от этого лишь усиливается, сонливость, как правило, сочетается с сохранностью моторных актов, поэтому заснувший стоя, не падает, идущий продолжает идти, когда приступ сонливости развивается не так остро, больные успевают присесть или прилечь. Приступ длится от одной до нескольких минут, частота приступов от одного до десятков в день, чаще 3-4. С исчезновением сонливости больные испытывают бодрость, продолжают прерванную работу [2, 3, 4, 5].

Больная С., 46 лет, юрист. Жалобы на сонливость днем, частые пробуждения ночью, трудность пробуждения по утрам. Беспокоят также головные боли, двоение предметов. Больна 2 месяца, когда появились головные боли, затем – двоение предметов, сонливость. С трудом справляется с работой из-за непреодолимого желания спать, особенно во второй половине дня, сначала борется со сном – принимает крепкий кофе, чай, затем вынуждена закрыть дверь в кабинете изнутри на несколько минут и заснуть, после чего сонливость на время проходит, активно работает, затем снова наваливается сон, хотя продолжает что-то говорить, писать.

При обследовании – слабость конвергенции, слегка не доводит глазные яблоки кнаружи. Оживление сухожильных и периостальных рефлексов, легкий тремор пальцев вытянутых рук, астенична, вяла. После обследо-

дования в стационаре (КТ головного мозга, люмбальная пункция) был выставлен диагноз: Вирусный стволовой энцефалит, синдром нарколепсии.

Больной 53 лет, бакенщик. Жалобы на головные боли, эпизоды непреодолимой сонливости днем, особенно в первой половине дня, нарушение ночного сна – сон прерывистый с кошмарными сновидениями, перед засыпанием кажется, что «вокруг огромные собаки, которые вот-вот набросятся на него», проснувшись, не может сообразить это явь или сон, утром при пробуждении в течение нескольких секунд не может пошевелить конечностями, произнести слово.

Объективно: ожирение, лицо лунообразное, выражен псевдобульбарный синдром, рефлексы живые, без разницы, периодически возникали сложные абсансы – поворот головы вправо, частое мигание, бледность кожных покровов, на вопросы не отвечал. Отмечает повышенную жажду, выпивает за сутки до 3-х и более литров воды. Речь монотонная, говорит тихо, засыпает, голова наклоняется вниз, при растормаживании ничего не понимает, глаза «туманные». Утром, проснувшись, несколько минут не может пошевелить конечностями, не говорит, как будто спит с открытыми глазами. При обследовании (КТ головного мозга) обнаружен кистозно-слипчивый процесс в оболочках мозга, компенсированная гидроцефалия.

Диагноз: Последствие перенесенного арахноэнцефалита в виде симптоматической эпилепсии (сложные абсансы), внутренней гидроцефалии, гипоталамических нарушений – синдром несахарного диабета, ожирение 3 ст., нарколепсия (гиперсомния, катаплексия пробуждения, гипногические галлюцинации).

Синдром Клейне-Левина. Причиной возникновения этого синдрома чаще всего бывает патология гипоталамуса и функционально связанных с ним ринэнцефальных структур. Характеризуется сочетанием периодической спячки и булимии. Приступу спячки предшествуют психическое и двигательное возбуждение, бессонница. Специфическим признаком является прожорливость (мегафагия) во время приступа или накануне его, но больным не свойственно целенаправленное пищедобывательное поведение, они съедают лишь то, что попадает им на глаза. Длительность приступа от нескольких дней до нескольких недель. При спонтанном пробуждении возникает спутанность и растерянность. Насильственное пробуждение может вызвать агрессивное поведение [3].

Больной С., 22 лет поступил с жалобами на приступы сна, которые продолжаются по несколько дней. При этом он самостоятельно ходит в туалет, на обратном пути открывает холодильник и ест на ходу – «метет» все, что попадает под руку, затем ложится и вновь спит.

Впервые такой приступ возник в 18-летнем возрасте, когда он проспал около недели. В последующем были более короткие приступы – мог спать сутки. За неделю до поступления в неврологическое отделение подобный эпизод повторился, спал 3 суток, накануне перенес эмоциональный стресс на работе.

Объективно: симптомокомплекс вегетативно-сосудистой дистонии, легкая резидуальная органика, эмоциональная лабильность. ЭЭГ – дисфункция мезэнцефальных структур, на КТ – патологии не выявлено.

Диагноз: Периодическая спячка, синдром Клейне-Левина.

Не менее интересным видом гиперсомнии являются **истерические гиперсомнии**. Наиболее часто они наблюдаются в военное время, в ситуациях, опасных для жизни, при наличии сильного эмоционального стресса.

Приступы истерической спячки выглядят следующим образом: внешне у больного вид глубоко спящего человека, но его практически невозможно разбудить. Даже сильные болевые раздражители не вызывают адекватных поведенческих реакций, возможно только кратковременное пробуждение. В отличие от спячек органического генеза, больные длительное время не мочатся, наблюдается задержка стула. Сухожильные и периостальные рефлексы вызываются, мышечный тонус не изменяется, сохраняется реакция зрачков на свет, при пассивном открывании глаз ощущается сопротивление. Артериальное давление остается нормальным, характерен гипергидроз ладоней и стоп. ЭЭГ во время истерической спячки не отличается от таковой при бодрствовании. В патогенезе истерической спячки большое значение имеет механизм аутогипноза [2, 3, 4].

Больная Х., 36 лет. Муж ее обратился за помощью в связи с тем, что жена 2 дня «в коме». Она работает психологом в частном кабинете, часто задерживается допоздна, устает. 3 дня назад, вернувшись с работы около 22 часов, посмотрела телевизор и ушла спать, на следующий день родственники «дали ей выспаться», но к вечеру стали беспокоиться, что она голодная, стали будить, она не реагировала, врачом вызванной «скорой помощи» было заподозрено нарушение мозгового кровообращения, предложена госпитализация в сосудистое отделение, от которой муж категорически отказался, так как супруги поклялись друг другу в случае тяжелой болезни оставаться дома, лечиться в домашних условиях, при уходе за больным здоровым супругом. Со слов родственников, ранее больная также могла спать по 20-24 часа, что связывали с переутомлением. В семье она всегда пользовалась повышенным вниманием, заботой, у нее есть своя спальня, в которой хранятся ритуальные вещи – блестящие шары, полоски яркой материи, огромный веер, картины религиозного содержания, которые она использует в своей работе.

Во время осмотра невролога: больная спит, дыхание ровное, пульс 76 ударов в минуту, АД 110/70 мм рт. ст., при попытке открыть глаза – сопротивляется, жмурит их, зрачки равномерные, реакция на свет сохранена, менингеальных симптомов нет, тонус мышц обычный, сухожильные и периостальные рефлексы вызываются, патологических нет, при повторном громком оклике едва слышно отзывается, на укол иглой имеется слабая реакция, поднятая вверх рука плавно опускается, дистальный гипергидроз. В течение всего периода спячки больная не мочилась. При МРТ головного мозга патологии не выявлено.

Диагноз: Синдром психогенной периодической спячки.

К редким видам периодической гиперсомнии, всегда вызывающим внимание, а порой удивление, относится **летаргия**, в переводе с греческого – истерический сон, мнимая смерть, малая жизнь. Это состояние патологического сна с ограничением физических проявлений жизни, обездвиженностью, значительным понижением обмена, ослаблением или отсутствием реакции на болевые и звуковые раздражители. Причины летаргии точно не установлены. В тяжелых случаях имеется действительно картина мнимой смерти – кожа холодная и бледная, зрачки не реагируют, дыхание и пульс трудно уловимы, даже сильные болевые раздражения не вызывают реакции. Больные не пьют, не едят, выделение мочи и кала прекращается, больные теряют в весе, обезвожены. Описаны случаи, когда мнимо умерший человек, подвергался патологоанатомическому вскрытию. Приступы летаргии возникают внезапно и также внезапно заканчиваются [5].

Больная Х., 53 лет доставлена из района области в спящем состоянии, уснула 4 дня назад. Из анамнеза известно, что в течение 5-6 лет периодически засыпает на 7-10 дней, пищу и воду не принимает, не мочится. При объективном исследовании: дыхание ослабленное, поверхностное, АД 90/50 мм рт. ст., пульс 54-58 ударов в минуту, рефлексы с конечностей снижены, патологических рефлексов нет, реакции на укол иглой нет. Через 3 дня пациентка проснулась, жалуется на общую слабость.

Диагноз: Синдром периодической спячки, летаргия.

Пикквикский синдром. Существуют две концепции патогенеза этого синдрома (церебральная и соматическая) [6]. Так, Н.Н. Яхно считает, что основным патогенетическим фактором нарушения сна является расстройство дыхания [7], причиной которого может быть «поломка» центральных механизмов регуляции. А.М. Вейн [1] также немаловажное значение придавал церебральным нарушениям, а именно, гипоталамической недостаточности. По его мнению, развивающееся и прогрессирующее у больных ожирение вызывает изменение механики дыхательных движений, развивается синдром гипервентиляции, вторичная гиперкапния, больной засыпает сразу же, как только оказывается в спокойной обстановке. Вследствие преимущественного отложения жира в области живота, повышается внутрибрюшное давление, отмечается высокое стояние диафрагмы, уменьшается площадь вентилируемых альвеол, формируется легочное сердце. Название синдрома было навеяно художественным образом мальчика Джо, созданным Ч. Диккенсом в романе «Записки Пикквикского клуба»: «...очень жирный парень в ливрее с закрытыми глазами стоял на циновке и как будто спал... Парень безмолвствовал. Он тяжело дышал. Но не подавал других признаков жизни. Вдруг парень открыл глаза, несколько раз моргнул, один раз чихнул и поднял руку». При неврологическом осмотре таких больных выявлены симптомы орального автоматизма, недостаточность конвергенции, асимметрия носогубных складок. В крови повышено число эритроцитов и концентрация гемоглобина, усилено содержание углекислого газа в плазме. Нарушается также ночной сон, который не приносит бодрости, отмечается головная боль по утрам.

Синдром гиперсомнии и сонного опьянения выделяется в качестве отдельной формы гиперсомнического состояния. Особенностью этой формы является меньшая по сравнению с нарколептической периодичность и большая длительность сна. При этой форме не наблюдается других признаков нарколептического комплекса, характерна триада – дневная сонливость, удлинение ночного сна и спутанность после пробуждения, которое длится от 15 минут до 2-х часов. При полиграфическом исследовании сна выявлено увеличение представленности фазы быстрого сна, временные параметры глубокого медленноволнового сна не изменяются. Данный синдром встречается при различных органических заболеваниях головного мозга.

Больной А., 65 лет поступил в отделение в состоянии патологического сна. Накануне пациент длительно находился за рулем, вернулся домой уставшим, проспал более двух суток, при этом самостоятельно просыпался, шел в туалет, вернувшись, моментально засыпал. При обращении к нему родственников, говорил, чтобы его оставили в покое и дали поспать. На третьи сутки доставлен в неврологическое отделение. Объективно: сонлив, отталкивает персонал, просит не мешать ему спать. Отмечался легкий симптом Кернига, миоз с 2-х сторон, рефлексы без четкой разницы. После парентерального введения дексаметазона, маннита больной «проснулся», активизировался, предъявлял жалобы на тупую головную боль, покачивание при ходьбе. Отмечалось центрическое сужение полей зрения, ограничена подвижность глазных яблок вверх, вниз, вертикальный нистагм, отсутствовала конвергенция глазных яблок, объем движений в конечностях полный, парезов нет, при выполнении пяточно-коленной пробы – интенция, неустойчивость в позе Ромберга. МРТ головного мозга: эндоселлярная опухоль (аденома) гипофиза, поражение глубинных отделов мозга (энцефаломалиция).

Больной Н., 48 лет, находясь за рулем, почувствовал непреодолимое желание поспать. Поставив машину на обочину, проспал около 4 часов. Сон был настолько крепкий, что пациент не проснулся, когда в машину забрались воры, приехав домой, вновь уснул, проспал сутки. Обратился в ЦРБ, был госпитализирован, проспал еще 2 суток, причем, при пробуждении никак не мог сориентироваться, что с ним, где находится. При осмотре неврологом патологии не выявлено, отмечена лишь мышечная гипотония. МРТ-ангиография выявила венозную мальформацию в области ствола головного мозга.

Таким образом, наблюдалось развитие патологического сна вследствие торможения ретикулярной формации ствола, вызванного развитием объемных образований мозга.

Из приведенных примеров видно, что гиперсомнические синдромы многогранны в своем проявлении. Знание особенностей клинической картины, целенаправленное обследование больных даст возможность правильно поставить диагноз и выбрать адекватную тактику лечения в каждом конкретном случае.

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Вейн А.М., Латаш Л.П., Яхно Н.Н. Пикквикский синдром // Клиническая медицина. – 1972. – Т. 1, № 1. – С. 55-62.
2. Вейн А.М. Нарушения сна и бодрствования. – М.: Медицина, 1974. – 383 с.
3. Вейн А.М. Нарушение сна и бодрствования // Болезни нервной системы / под ред. Н.Н. Яхно, Д.Р. Штульмана, П.В. Мельничука. – М.: Медицина, 1995. – 511 с.
4. Вейн А.М., Левин Я.И. Нарушение сна и бодрствования // Болезни нервной системы / под ред. Н.Н. Яхно. – М.: Медицина, 2005. – 510 с.
5. Давиденков С. Н. Клинические лекции по нервным болезням. – Л., 1952. – С. 35-57.
6. Курако Ю.Л., Волянский В.Е., Борщевская Н.В. Некоторые вопросы патогенеза, клиники и лечения пикквикского синдрома // Казанский медицинский журнал – 1986. – Т. 5, № 5. – С. 88-90.
7. Яхно Н.Н. Нарушения бодрствования и сна при нарколепсии и пикквикском синдроме. Клинико-полиграфическое исследование: автореф. дис. ... канд. мед. наук. – Москва, 1970. – 27 с.

Локтионова Алевтина Ивановна, кандидат медицинских наук, ассистент кафедры нервных болезней ГОУ ВПО «Астраханская государственная медицинская академия» Минздравсоцразвития России, Россия, 414000, г. Астрахань, ул. Бакинская, 121, тел. (8512) 52-41-43, e-mail: agma@astranet.ru

Мухамедзянова Рушана Ибрагимовна, кандидат медицинских наук, ассистент кафедры нервных болезней ГОУ ВПО «Астраханская государственная медицинская академия» Минздравсоцразвития России, Россия, 414000, г. Астрахань, ул. Бакинская, 121, тел. (8512) 52-41-43, e-mail: agma@astranet.ru

Шишкина Алевтина Ивановна, врач-невролог неврологического отделения ГУЗ «Александро-Мариинская областная клиническая больница», Россия, 414056, г. Астрахань, ул. Татищева, 2

Поротикова Татьяна Анатольевна, врач-невролог неврологического отделения Клинической больницы № 2 Федерального государственного учреждения «Южный окружной медицинский центр Федерального медико-биологического агентства России», Россия, 414000, г. Астрахань, ул. А. Сергеева / М. Горького, 13/14, тел. (8512) 22-84-80, e-mail: guz@astranet.ru