

Т.И. Борщикова, Ф.К. Манеров, И.Ю. Каличкина, С.В. Кардаш
 Новокузнецкий государственный институт усовершенствования врачей,
 МЛПУ Зональный перинатальный центр,
 г. Новокузнецк

СИНДРОМ ЦЕНТРАЛЬНОГО НОЧНОГО АПНОЭ У РЕБЕНКА 8 ЛЕТ

Несмотря на значимый прогресс в медицине в последние годы, остается достаточно много заболеваний, которые на современном уровне ее развития не могут быть познаны. Приводим редкий случай синдрома сонного апноэ (синдром «Проклятие Ундины»).

Ребенок Инна Ш., 7 лет, история болезни № 8937. *Сопутствующий диагноз:* Микроаденома правых латеральных отделов гипофиза. Гипоталамическое ожирение III степени. Сахарный диабет II типа. Гиперпролактинемия. Вторичная кардиомиопатия. Синдром слабости синусового узла (тахи-брадиаритмия). *Фоновый диагноз:* Аутизм. Симптоматическая эпилепсия. Задержка умственного развития. Киста голюк хвостатого ядра 2 × 5 мм.

Ребенок от первой беременности, молодых здоровых родителей. Беременность протекала с хронической фетоплацентарной недостаточностью, гипоксией плода. У матери во время беременности была анемия I степени, гестоз. Раннее излитие околоплодных вод. Родился ребенок с массой тела 3400 г, длиной тела 55 см. Оценка по шкале Апгар 7-8 баллов. В родильном доме диагностировано гипоксическое поражение головного мозга, нарушение спинально-кровообращения на шейном уровне.

На учете у невропатолога ребенок находился до 1 года, с рождения имел избыточную массу тела. В 2,5 года масса тела 28 кг, наблюдался эндокринологом с нарушением липидного обмена и прогрессирующим ожирением III степени. Наследственностьотягощена по сахарному диабету: бабушка – сахарный диабет инсулинозависимый, дедушка – сахарный диабет II типа. С 2002 года (после первого приступа апноэ) девочка страдает аутизмом.

Первый эпизод сонного апноэ возник 9.10.2002 года на фоне вирусного заболевания, когда во время сна появилось апноэ, нарушение сознания до комы, потребовавшие проведения реанимационных мероприятий. В реанимационном отделении ФГУ ЦОЗШ (г. Ленинск-Кузнецкий) находилась до 20.11.2002 года. В связи с ночными апноэ до 7 раз за ночь проводилась ИВЛ через трахеостому.

С 27.12.2002 по 30.01.2003 года находилась на лечении в МЛПУ «Зональный перинатальный центр» г. Новокузнецка. На фоне ИВЛ, дыхательных аналептиков и акустических раздражителей эпизоды апноэ купированы, трахеостома закрыта, и ребенок выписан домой.

В 2002 году выявлен высокий уровень пролактина – 1261 мМЕ/мл (норма – 67-726), при нормальных показателях кортизола – 371 нмоль/л и ТТГ – 1,41 мкМоль/л. В 2005 году обнаружена аденома гипофиза.

Рецидив центрального ночного апноэ с нарушением сознания до комы возник 19.11.05 года (в возрасте 7 лет), для адекватной ИВЛ повторно наложена трахеостома. С этого времени ребенок постоянно находится в отделении реанимации. Приступы апноэ возникают с 22-24 часов до 5-7 часов утра, с последующим восстановлением спонтанного дыхания и активности ребенка (ест, играет, ходит, ухаживает за собой). Периодически отмечаются приступы острой сердечно-сосудистой недостаточности со снижением АД до 80-75/40 мм рт. ст., тахикардией до 140 ударов в минуту, сменяющейся брадикардией до 48 ударов в минуту. При обследовании выявлена кардиомиопатия, жировая дистрофия сердца, синдром слабости синусового узла, тахи-брадиаритмия. На фоне недостаточности кровообращения и гипоксии прогрессируют неврологические и психические нарушения: тремор рук, периодически генерализованные тонико-клонические судороги, аутизм.

На ЭЭГ от 21.11.2005 года обнаружен очаг патологической активности в левой височной области с вовлечением медиа-базальных отделов, очаговые изменения в затылочной области справа с элементами эпилептиформной активности. Дисфункция диэнцефальных структур.

На ЭХО-КГ от 28.12.2005 года выявлена легочная гипертензия. При холтеровском мониторировании ЧСС – от 117 до 48 ударов в минуту, дневной ритм – 51-107 ударов в минуту, ночной – 48-116 ударов в минуту. Циркадный индекс – 1,21 (норма). Нейросонографически установлены гипертензионно-гидроцефальные изменения головного мозга.

Учитывая наличие ожирения и описанные в литературе остановки дыхания при наличии синдрома Прадера-Вилли, последний исключен в НИИ медицинской генетики г. Томска анализом статуса метилирования CpG-островков гена SNRPN. Ребенок наблюдается эндокринологом, проводится коррекция уровня гормонов.

За время госпитализации потеря веса составила 6,8 кг, и в настоящее время масса тела составляет 27,3 кг. Однако снижение массы тела не сопровождалось купированием апноэ.

По КЩС выявлен декомпенсированный дыхательный алкалоз центрального генеза. При переводе на ИВЛ (артериальная кровь) $pH = 7,19$, $paCO_2 = 138,5$, $paO_2 = 41,1$, $SaO_2 = 61,9\%$, $BE = 18,9$, $HSO_3 = 53,3$, $A-ADO_2 = 160,8$, $PO_2/FiO_2 = 82,1$. Исследование КЩС от 4.03.2007 года (перевод на спонтанное дыхание): $pH = 7,44$, $paCO_2 = 71,2$, $paO_2 = 55,9$, $SaO_2 = 87,9\%$, $BE = 16,9$, $HSO_3 = 44,8$, $A-ADO_2 = 220,2$, $PO_2/FiO_2 = 111,8$. Исследование артериальной крови при бодрствовании ребенка, в периоды полной активности: $pH = 7,35$, $paCO_2 = 75,4$, $paO_2 = 36,5$, $SaO_2 = 66,4\%$, $BE = 14,7$, $HSO_3 = 43,1$, $A-ADO_2 = 20,8$.

Наличие трахеостомы в течение 1 года 9 месяцев к осложнениям не привело. При развитии трахеобронхита получает антибактериальные препараты.

Большая неоднократно и коллегиально обсуждена в Российской клинической детской больнице (г. Москва). **Резюме:** Тяжесть состояния обусловлена генетически детерминированным синдромом ночного апноэ и нарушениями сердечного ритма в сочетании с неврологической симптоматикой с альвеолярной гиповентиляцией легких, рестриктивной дыхательной недостаточностью на фоне избыточной массы тела. Решением комиссии заболевание расценено как некурабельное. Гибель больного может нас-

тупить от брадикардии и/или нарушения сердечного ритма.

В последние месяцы нахождения ребенка в стационаре отмечается удлинение времени нахождения ребенка на ИВЛ, более выраженные проявления гипоксии и медленное насыщение кислородом, что указывает на прогрессирование пневмосклероза. По-прежнему в дневные часы при самостоятельном дыхании ребенок не обходится без потока кислорода. Исчезает закономерность наступления приступов апноэ и периодически они развиваются как днем, так и ночью с тенденцией к удлинению до 10-12 часов. Однако на этом фоне бывают промежутки активности ребенка, и потребность в ИВЛ возникает 1 раз в 5 суток. Прогрессирование нарушений психики являются следствием хронической гипоксии.

Прогноз заболевания неблагоприятный вследствие прогрессирования склероза легочной ткани и гипоксического повреждения мозга. Подтверждением этому является выявление постинсультной кисты темной доли, общей сообщающейся гидроцефалии заместительного характера, диффузной атрофии головного мозга. Девочка постоянно получает лечение, направленное на коррекцию массы тела, склеротических и гипоксических изменений, что позволяет адаптировать ее к жизни в условиях реанимации уже на протяжении 1 года 9 месяцев.

* * *

ВЕС РЕБЕНКА ЗАВИСИТ ОТ СТИЛЯ ОТЦОВСКОГО ВОСПИТАНИЯ

Как показало исследование, дошкольники, растущие у отцов, потакающих капризам ребенка или устраняющих из процесса воспитания, чаще страдают избыточным весом. У детей в возрасте 4-5 лет риск избыточного веса возрастает на 59 %, если их отец позволяет им все (по сравнению с детьми "авторитетных" отцов). "Самоустранившиеся" отцы повышают риск на 35 %. Как ни странно, ученым не удалось обнаружить никакой связи между индексом массы тела ребенка и стилем материнского воспитания.

Melissa Wake и ее коллеги из Королевской Детской Больницы (Виктория, Австралия) сопоставили индекс массы тела и стиль родительского воспитания у 4934 мальчиков и девочек. Около 15 % детей имели лишний вес, 5 % страдали ожирением.

С помощью анкет и личной беседы с родителями ученые определяли основной стиль воспитания. Родители, общающиеся с ребенком достаточно холодно и стремящиеся к полному контролю, были отнесены к авторитарному типу. Отцов и матерей, проявляющих много теплоты, но слабо контролирующих ребенка, назвали "потакующими". Тех, кто проявлял мало теплоты и слабо контролировал ребенка, отнесли к "самоустранившимся". Все эти три группы сравнивали с группой родителей, придерживающихся "авторитетного" стиля воспитания (высокий контроль и много эмоционального тепла).

В целом, чем больше отец контролирует ребенка, тем меньше у последнего риск избыточного веса. Эта зависимость не зависела ни от стиля воспитания, ни от пола ребенка, ни от количества братьев и сестер, уровня образования родителей и т.д.

Авторы работы напоминают, что крепкие и теплые отношения, высокий авторитет родителей - самые важные вещи для благополучия ребенка.

По материалам Reuters Health.
Источник: www.medlinks.ru