

УДК 616.8

## НАРУШЕНИЯ СНА ПРИ НЕЙРОГЕННЫХ РАССТРОЙСТВАХ У ДЕТЕЙ

Филиппов Ф.Н., Орлов Ф.В.

*Чувашский государственный университет им. И.Н. Ульянова*

*e-mail: filipp959595@mail.ru*

---

**Введение.** Нарушения сна часто встречаются у детей при болезнях, вызванных генными и хромосомными нарушениями.

**Цель исследования** – изучение нейрогенных расстройств, сопровождающихся нарушениями сна (по данным литературы).

**Материалы и методы:** Проведен обзор современной научной литературы по проблематике нарушений сна у детей с нейрогенными расстройствами.

**Результаты:** Нарушения сна при нейрогенных расстройствах представлены инсомнией, парасомнией (паралич сна, ночные страхи, ночной энурез), расстройством дыхания во сне (апноэ), циркадианного ритма сна, движений во сне (бруксизм), изолированных симптомов в виде храпа, а также головной болью сна.

Нарушения сна могут приводить к метаболическому синдрому, депрессии, страхам и тревоге, затруднять обучение пациентов и их адаптацию в жизни. Апноэ во время фазы глубокого сна, способно даже привести к летальному исходу (синдромы Прадера-Вилли, Ундины и др.). Нарушения сна значительно влияют на качество жизни пациентов. Выявление и лечение расстройств сна может существенно улучшить когнитивную функцию и другие показатели состояния больных с нейрогенной патологией.

**Выводы:** Среди нейрогенных расстройств синдромы Дауна, Ангельмана, Прадера-Вилли, Смита-Магениса, Ундины, а также ахондроплазии, мукополисахаридозы, прогрессирующая мышечная дистрофия Дюшенна сопровождаются нарушениями сна.

---

**Ключевые слова:** нарушения сна, нейрогенные расстройства, синдромы Дауна, Ангельмана, Прадера-Вилли, Ундины, Смита-Магениса; ахондроплазия мукополисахаридозы; мышечная дистрофия Дюшенна.

## SLEEP DISTURBANCES IN CHILDREN WITH NEUROGENETIC DISORDERS

Filippov F.N., Orlov F.V.

*The Chuvash State University named after I.N. Ulyanov*

*e-mail: filipp959595@mail.ru*

---

**Introduction.** Sleep disorders are often found in children with diseases caused by gene and chromosomal abnormalities.

**The purpose of the study** is to study neurogenic disorders accompanied by sleep disorders.

**Materials and methods:** the modern scientific literature on the problems of sleep disorders in children with neurogenic disorders was reviewed.

**Results:** Sleep disturbances caused by neurogenic disorders involve insomnia, sleep parasomies, night terrors, nocturnal enuresis), sleep apnea, circadian rhythm of sleep, sleep movements (bruxism), isolated symptoms in the form of snoring, and headache of sleep.

Sleep disorders can lead to a metabolic syndrome, depression, fears and alarm, to complicate training of patients and their adaptation in life. Apnea during a phase of a deep sleep, it is capable even to lead to a lethal outcome (Prader-Willie's syndromes, Undine, etc.). Sleep disorders considerably influence quality of life of patients. Identification and treatment of frustration of a dream can significantly improve cognitive function and other indicators of a condition of patients with neurogenetic pathology.

**Conclusions:** Among the neurogenic disorders, the syndromes of Down, Angelman syndrome, Prader-Willi syndrome, Smith-Magenis syndrome, congenital central hypoventilation syndrome, as well as achondroplasia, mucopolysaccharidosis, Duchenne's muscular dystrophy are accompanied by sleep disorders.

---

**Key words:** sleep disorders, neurogenetic disorders; syndromes: Down; Angelman; Prader-Willi; Undine, Smith-Magenis; Muchopolysaccharidosis; Congenital Central Hypoventilation; Duchenne; Achondroplasia.

## **Введение.**

Нарушения сна часто встречаются у детей с нарушениями развития нервной системы. Около 25% здоровых детей дошкольного возраста имеют проблемы со сном, в то время как среди детей с нарушениями развития нервной системы этот показатель достигает 80%. Причинами нарушений сна у пациентов с нейрогенными расстройствами являются эндогенные патологии нервной системы, расстройства поведения, психические расстройства, приём лекарств и расстройства дыхания во сне. Нарушения сна могут значительно влиять на качество жизни пациентов. Выявление и лечение (соблюдение гигиены сна) расстройств сна могут существенно улучшить когнитивную функцию пациентов с нейрогенными расстройствами либо замедлить развитие болезней, лежащих в основе этих нарушений [1, 2].

**Целью данной работы** явилось представление обзора нейрогенных расстройств, сопровождающихся нарушениями сна, которые довольно часто встречаются в педиатрической практике.

## **Материал и методы исследования.**

Авторами был проведен обзор современных литературных данных, посвященных проблеме нарушений сна у детей с наиболее распространенными нейрогенетическими расстройствами.

**Результаты исследования.** У детей с синдромом Дауна имеется высокий риск обструктивного апноэ сна из-за аномалий мягких тканей и скелета. При этом у детей грудного возраста чаще встречаются центральные апноэ, в то время как у детей старших возрастов – обструктивные. Родители могут отметить постоянный громкий храп ребенка, необычную позу для сна, сидя с запрокинутой головой, а также повторные приступы нарушения дыхания во сне. Также для них характерны затрудненное засыпание, частые ночные пробуждения, повышенная дневная сонливость и ночное недержание мочи [4]. Нарушения сна более выражены у пациентов с более глубокой степенью умственной отсталости.

У 20-80% больных с синдромом Ангельмана («счастливой марионетки») наблюдаются проблемы со сном, которые наиболее выражены в возрасте 2-6 лет. Синдром Ангельмана связан с четырьмя вариантами генетических мутаций, наиболее частой из которых является мутация, которая связана с потерей участка хромосомы в локусе 15 q11–q13. У больных с синдромом Ангельмана наряду с физической и интеллектуальной задержкой развития, приступами судорог наблюдаются нарушения сна в виде затрудненного засыпания, частых ночных пробуждений, уменьшения общего времени сна, нарушения ритма сна, паралича сна, чрезмерной дневной сонливости, а также энурез и бруксизм. У 80% больных наиболее частой жалобой являются ночные пробуждения, причем 62% из них пробуждаются более

двух раз за ночь. Частота таких пробуждений уменьшается с возрастом. У 32% пациентов с синдромом Ангельмана наблюдается храп. Полисомнографическая оценка при данной патологии выявила наличие апноэ от средней до тяжелой степени у 30% детей [3].

Причиной возникновения синдрома Прадера-Вилли является потеря функции проксимальной части длинного плеча 15 хромосомы. У 70% больных наблюдается делеция, имеющая отцовское происхождение, у 5% больных заболевание связано с перестройкой хромосомы. Основными клиническими проявлениями данного заболевания являются умственная отсталость, нарушение поведения, задержка физического развития, низкорослость, гипотония. У пациентов с данным синдромом небольшие размеры носоглотки в совокупности с гипертрофией небных миндалин способствуют возникновению затрудненного дыхания во сне, гипотония и сколиоз приводят к развитию гиповентиляции во время сна. Синдром Прадера-Вилли нередко становится причиной ожирения. Их может постигнуть смерть во время сна из-за апноэ как следствия ожирения. Кроме того, при данном заболевании возникает нарушение хеморецепторного контроля дыхания, обусловленное гипоталамической дисфункцией и снижением чувствительности хеморецепторов каротидного синуса аорты к гипоксемии и гиперкапнии. К основным жалобам во время сна у детей с синдромом Прадера-Вилли относят нарушение дыхания, храп и чрезмерную дневную сонливость. Причем повышенная дневная сонливость наблюдается у 60-80% пациентов, и одной из причин этого, вероятно, является гипоталамическая дисфункция [5].

Синдром Смита-Магениса обусловлен микроделецией или мутациями гена, индуцируемого ретиноидной кислотой. Синдром характеризуется умственной отсталостью, гиперактивностью, аномалиями в черепно-лицевой области, широкими и короткими руками. Для синдрома Смита-Магениса характерен менее глубокий ночной сон, с частыми пробуждениями, ранние утренние подъемы, повышенная дневная сонливость. Данные изменения сопровождаются снижением общего времени сна. Изменения суточного ритма обусловлены неправильным суточным ритмом секреции мелатонина. К частым проблемам во время сна относятся храп, потребность в приеме снотворных, недержание мочи либо пробуждение в течение ночи для посещения туалета, или для питья [9].

Врожденный синдром центральной гиповентиляции или синдром Ундины, является аутосомно-доминантным расстройством, которое возникает в результате гетерозиготной мутации в гене на хромосоме 4p13. Данный синдром характеризуется отсутствием чувствительности дыхательного центра к углекислому газу, что приводит к гиповентиляции. Причем наиболее выраженное снижение вентиляции легких наблюдается в фазу медленного сна. У большинства пациентов во время бодрствования вентиляция легких поддерживается на уровне, достаточном для поддержания газообмена; однако у тяжело больных пациентов

может наблюдаться гиповентиляция и во время бодрствования. Данное заболевание также сопровождается отсутствием чувствительности к гипоксии [10]. Основным симптомом этого состояния является апноэ во время фазы глубокого сна, способное привести к летальному исходу.

Причиной ахондроплазии является замена аргинина глицином в гене, который отвечает за рост хрящевой ткани и окостенение. Выявляется аутосомно-доминантный тип наследования. При ахондроплазии дети имеют относительно большую голову, короткие руки и ноги. Мозговая часть черепа у них увеличена, затылочные и теменные бугры выпирают, а лоб выпуклый. В отдельных случаях у детей развивается гидроцефалия. Вследствие неправильного развития костей основания черепа отмечаются нарушения строения лицевого скелета. Нарушения сна у пациентов с ахондроплазией проявляются в раннем возрасте. При ахондроплазии особенности строения лица, увеличенные миндалины и уменьшенная грудная клетка приводят к нарушениям сна в виде храпа и апноэ. Также имеется высокий риск возникновения внезапной младенческой смерти, что объясняется сдавлением продолговатого мозга и верхней части спинного мозга из-за аномалии затылочного отверстия. Наиболее высокий риск смерти наблюдается у детей первого года жизни [8].

Нарушения сна у детей наблюдаются при наследственных заболеваниях соединительной ткани, с генетически обусловленной неполноценностью ферментов, участвующих в расщеплении гликозаминогликанов. Выделяют девять типов мукополисахаридозов, наследуемых по аутосомно-рецессивному типу. К типичным клиническим признакам данного заболевания относят грубые черты лица, макроглоссию, когнитивные нарушения, нарушения речи, гидроцефалию, судороги, низкий рост, сколиоз. Кроме того, для больных с данной патологией характерны частые синуситы и респираторные инфекции, нарушения походки, отложения гликозамингликанов в дыхательных путях, нарушения сна. При мукополисахаридозе гипертрофия миндалин и аденоидов, увеличение языка, утолщение надгортанника и голосовых связок, обуславливают такие нарушения сна, как беспокойство перед сном и затрудненное засыпание, частое пробуждение или сомнамбулизм с приступами агрессии, храп и расстройство дыхания во время сна, включая обструктивное апноэ сна, уменьшение длительности ночного сна, раннее утреннее пробуждение, повышенную дневную сонливость. Нарушения сна у детей часто приводят к депрессии и снижению качества жизни [7].

Прогрессирующая мышечная дистрофия Дюшенна характеризуется быстрым прогрессированием мышечной дистрофии с полной потерей способности двигаться и смертельным исходом. Заболевание сцеплено X-хромосомой и возникает в связи с мутацией в гене дистрофин. Начальными признаками болезни являются прогрессирующая слабость

проксимальных мышц ног и тазовой области в связи с потерей мышечной массы с дальнейшим распространением на руки, шею и другие части тела. Постепенно происходит замена мышечной ткани на жировую и фиброзную ткани. Прогрессирующая мышечная дистрофия Дюшенна, проявляющаяся в первые 3-5 лет жизни, характеризуется слабостью диафрагмы и других мышц, участвующих в акте дыхания, постепенным снижением жизненной емкости легких и объемов вентиляции. Это приводит к эпизодам ночной гиповентиляции и появлению приступов удушья. У детей могут возникать страхи перед сном. Клинические симптомы могут включать храп, утренние головные боли сна, повышенную сонливость, летаргию. Также наблюдаются изменения в качестве сна, такие как снижение эффективности сна, увеличение латентности фазы быстрого сна, снижение доли быстрого сна и быстрое пробуждение после сна [6].

**Выводы.** Нарушения сна довольно часто встречаются у детей с нейрогенными расстройствами представлены инсомнией, парасомнией (паралич сна, ночные страхи, ночной энурез), расстройством дыхания во сне (апноэ), циркадианного ритма сна, движений во сне (бруксизм), изолированных симптомов в виде храпа, а также головной болью сна. Нарушение структуры сна, наступления, поддержания и качества сна в любой форме может существенно повлиять на качество жизни пациента. Выявление и лечение этих расстройств сна может значительно улучшить состояние пациентов. Оптимальный качественный сон имеет важное значение в нейрокогнитивном и психологическом функционировании и развитии детей.

### Список литературы

1. Голенков А.В., Полуэктов М.Г. Особенности представлений о правилах гигиены сна в российской популяции // Журнал неврологии и психиатрии им. С.С. Корсакова, 2016. Т. 116. №8. С. 57-61.
2. Сомнология и медицина сна. Полуэктов М.Г., Аристакесян Е.А., Бузунов Р.В., Ватаев С.И., Голенков А.В., Гольбин А.Ц., Завалко И.М., Ковальзон В.М., Колесникова Л.И., Корабельникова Е.А., Левин О.С., Литвин А.Ю., Ляшенко Е.А., Мадаева И.М., Михайлов В.А., Мустафаев Д.М., Оганесян Г.А., Пальман А.Д., Пигарев И.Н., Пигарева М.Л. и др. Нац. рук. памяти А.М. Вейна и Я.И. Левина / Под ред. М.Г. Полуэктова. М., 2016.
3. Bruni O., Ferri R., D'Agostino G., Miano S., Roccella M., Elia M. Sleep disturbances in Angelman syndrome: A questionnaire study // Brain Dev., 2004. Vol. 26. P. 233–240.
4. Fan Z., Ahn M., Roth H.L., Li L., Vaughn B.V. Sleep apnea and hypoventilation in patients with Down syndrome: Analysis of 144 polysomnogram studies // Children 2017, Jun. Vol. 30;4(7). pii: E55.
5. Festen D.A., Wevers M., deWeerd A.W., vandenBossche R.A., Duivenvoorden H.J., Hokken-Koelega A.C. Cognition and behavior in pre-pubertal children with Prader-Willi syndrome and associations with sleep-related breathing disorders // Am. J. Med. Genet. A., 2008. Vol. 146. P. 3018–3025.
6. Hoque R. Sleep-Disordered Breathing in Duchenne Muscular Dystrophy: An Assessment of

the Literature // *J. Clin. Sleep Med.*, 2016. Vol. 12. P. 905–911.

7. Mahon L.V., Lomax M., Grant S., Cross E., Hare D.J., Wraith J.E., Jones S., Bigger B., Langford-Smith K., Canal M. Assessment of sleep in children with mucopolysaccharidosis type III // *PLoS ONE*, 2014. Vol. 9. e84128.

8. Onodera K., Sakata H., Niikuni N., Nonaka T., Kobayashi K., Nakajima I. Survey of the present status of sleep-disordered breathing in children with achondroplasia Part I. A questionnaire survey // *Int. J. Pediatr. Otorhinolaryngol.*, 2005. Vol. 69. P. 457–461.

9. Poisson A., Nicolas A., Cochat P., Sanlaville D., Rigard C., de Leersnyder H., Franco P., Des Portes V., Edery P., Demily C. Behavioral disturbance and treatment strategies in Smith-Magenis syndrome // *Orphanet. J. Rare Dis.*, 2015. Vol. 10. P. 111.

10. Todd E.S., Weinberg S.M., Berry-Kravis E.M., Silvestri J.M., Kenny A.S., Rand C.M., Zhou L., Maher B.S., Marazita M.L., Weese-Mayer D.E. Facial phenotype in children and young adults with PHOX2B-determined congenital central hypoventilation syndrome: Quantitative pattern of dysmorphology // *Pediatr. Res.*, 2006. Vol. 59. P. 39–45.