ГІПЕРСОМНІЯ У ДОРОСЛИХ

А.Є. Дубенко [1,2], І.В. Реміняк [5], Ю.А. Бабкіна [2,4], Ю.К. Реміняк [3]

Третину життя людина проводить уві сні. Повноцінний сон визначає загальний рівень здоров'я і якість життя. Натомість порушення сну закономірно призводить до значного зниження цих показників. Ще істотніше такі порушення відображаються на здоров'ї хворої людини. Так, за даними Всесвітньої організації охорони здоров'я (ВООЗ), близько половини населення Землі має ризик виникнення розладів сну.

Сон — фізіологічний стан головного мозку, нервової системи й організму, що характеризується різким зниженням рухливості, слабкою реакцією на зовнішні подразники та особливою активністю нейронів головного мозку [1]. Завжди сон був предметом вивчення як для фізіологів і психологів, так і для клініцистів. Попри велику кількість праць, присвячених цій темі, дотепер остаточно не з'ясовано функції та механізми сну, немає також єдиної теорії, яка б пояснювала процес настання сну. Деякі з уявлень про природу сну мають лише історичне значення. Власне, до них належать циркуляторна та гістологічна теорії. Так, прихильники хімічної теорії стверджували, що сон виникає як результат накопичення токсичних продуктів обміну речовин (молочна кислота, вуглекислий газ, холестерин). Ця гіпотеза була підтверджена експериментально.

У минулому столітті було сформульовано перші уявлення про роль різних структур головного мозку у зміні циклу сон–неспання. Центральною ланкою сомногенних структур є таламо-кортикальна система, що здійснює синхронізувальний вплив. Інші ланки (довгастий мозок, ретикулярна формація, лімбічна система) мають регулювальну дію, яка визначається станом гуморальних фізіологічних систем і зовнішніми чинниками.

Паралельно з фізіологічними дослідженнями вчені продовжували пошуки гуморальних агентів, що беруть участь у регулюванні сну. До гуморальних агентів належать серотонін, адреналін, норадреналін, допамін, атропін, γ-аміномасляну кислоту (ГАМК).

Незважаючи на значну кількість досліджень, питання хімічної основи сну не є остаточно вирішеним. Сьогодні існує багато суперечних фактів, які зумовлені передусім складністю об'єкта вивчення [2, 3].

Характеристики сну та його розладів

Сон — це фізіологічний стан, що виникає переважно у темний час доби і характеризується гальмуванням активної взаємодії з навколишнім середовищем. Зовні сон проявляється стереотипним положенням тіла, мінімальною руховою активністю, зниженням реакцій на стимули, оборотністю і характерними циклічними змінами мозкових функцій.

Потреба у сні в різних осіб варіює від 4–6 до 8–10 годин і більше. Цікаво, що вона встановлюється у ранньому підлітковому віці та надалі, впродовж життя, майже не змінюється [3, 4].

Гіперсомнія (патологічна сонливість) — це патологічний стан організму, за якого у пацієнта відзначається підвищена сонливість. Може розвиватися як ускладнення перебігу багатьох хвороб, найчастіше — захворювань нервової системи [5, 7].

Такий стан, як правило, досить рідко діагностується, переважно через малу ймовірність виявлення хвороби на ранній стадії. Гіперсомнія — це виснажливе хронічне захворювання, що триває ціле життя. Рівень громадської поінформованості щодо згаданої патології досить низький, що часто призводить до непорозумінь між тими, хто на неї страждає, та іншими особами.

Здебільшого гіперсомнія, тобто надмірна тривалість нічного сну чи сонливість протягом дня, спостерігається за органічних захворювань (летаргічний енцефаліт, пухлини, травми головного мозку); можливою причиною є також приймання психотропних, гіпотензивних, цукрознижувальних препаратів, істерія, депресія [6, 7].

Основні симптоми гіперсомнії:

- тривалість нічного сну > 10 годин;
- м'язова слабкість, яка настає після сну; людина не в змозі поворухнутися протягом перших кількох хвилин після того, як прокинулась;
- галюцинації — виникають переважно за нарколептичної гіперсомнії;
- раптове засинання, нерідко у непризначених для цього місцях;
- хронічна втома і слабкість;
- напади головного болю;
- зниження серцевого ритму;
- зниження кров'яного тиску;
- запаморочення різної інтенсивності;
- зниження зорових функцій;
- сонливість у денний час доби;
- зниження працездатності;
- загальмованість та уповільнена реакція;
- відчуття того, що людина не до кінця прокинулась.

Серед основних причин розвитку гіперсомнії:

1) тривале і регулярне недосипання;
2) фізична перевтома, психічні перенавантаження;
3) емоційні потрясіння і стресові ситуації;
4) вживання наркотиків і сильнодіючих лікарських препаратів (нейролептиків, антигістамінних препаратів, цукрознижувальних засобів, транквілізаторів);
5) травми черепа (струси мозку, забиття мозку);
6) пухлини, кісти мозку, внутрішньомозкові гематоми;

[1]Інститут неврології, психіатрії та наркології НАМН України, м. Харків; [2]Медичний Центр «Нейрон», м. Харків; [3]Харківський національний медичний університет, м. Харків; [4]Niepubliczny Zakad Opieki Zdrowotnej uyckie centrum medyczne w. Lubaniu, [5]Харківська державна академія фізичної культури, м. Харків.

7) перенесені інфекційні хвороби (менінгіт, енцефаліт, сифіліс мозку);
8) апное і супутня гіпоксія тканин мозку;
9) психічні розлади;
10) ендокринні порушення.

Варто зауважити, що деякі види гіперсомнії мають невідоме походження. Людині, яка не є фахівцем медицини сну, досить складно визначити гіперсомнію, попри деякі специфічні симптоми. Нерідко вона помилково сприймає її за хронічну втому. Сьогодні в медицині є низка тестів, спрямованих на діагностику такого порушення сну.

Передусім до діагностичних заходів належать полісомнографія, завдяки якій вдається виміряти час засинання і тривалість фаз сну. Якщо у хворого дійсно гіперсомнія, дані цього тесту демонструватимуть короткий період засинання, часті пробудження у нічний час та передчасне настання фази швидкого сну.

Інструменти для оцінювання денної сонливості

Тяжкість денної сонливості може суб'єктивно оцінена за допомогою таких шкал, як Епвортська шкала сонливості, та об'єктивно — за допомогою множинного тесту латентності сну і тесту підтримки неспання [8, 9].

Однак слід пам'ятати, що згадані засоби погано корелюють один з одним і їх слід використовувати з певною клінічною обережністю. До того ж множинний тест латентності сну не затверджено як діагностичний метод для дітей віком до восьми років.

Цей тест зазвичай проводять у вигляді чотирьох або п'яти епізодів («непів») у денний час із двогодинними проміжками. Під час такого непу протягом 20 хвилин пацієнту пропонують заснути (у ліжку, в затемненій кімнаті), при цьому здійснюють запис параметрів, що дає змогу визначити засинання і стадію сну. В разі засинання тривалість сну становить 15 хвилин. Як обов'язкова умова — проведення множинного тесту латентності сну–полісомнографії протягом попередньої ночі, що фіксує достатню тривалість нічного сну. Зокрема, множинний тест латентності сну фіксує фізіологічну тенденцію до засинання в спокійній ситуації.

Середня латентність сну < 5 хв є індикатором сонливості, натомість латентність > 10 хв свідчить про нормальну активність. У цьому розділі для діагностичного документування сонливості використовують зниження середньої латентності сну за множинним тестом латентності сну нижче восьми хвилин. Крім того, слід зазначити, що виникнення множинних періодів швидкого сну на початку сну під час такого тестування є набагато специфічнішою ознакою нарколепсії, ніж середня латентність сну, яка дорівнює восьми хвилинам або є меншою за це значення, хоча згадані періоди також можуть виникати у невеликої кількості здорових дорослих осіб і в пацієнтів з іншими порушеннями сну, наприклад, порушення дихання уві сні.

Тест підтримки неспання проводять у вигляді чотирьох епізодів («непів») у денний час із 2-годинними проміжками. Пацієнту, який перебуває в затемненій кімнаті в кріслі-реклайнері, пропонують постаратися не заснути протягом 40 хвилин. Цей тест дає змогу об'єктивно оцінити рівень денної сонливості — у цьому він точніший, аніж множинний тест латентності сну. Тест підтримки неспання використовують для виключення надмірної денної сонливості у водіїв і представників інших професій, які вимагають підвищеної уваги. Ним також послуговуються для оцінювання впливу на рівень денної сонливості медикаментозної та СІПАП-терапії (*англ.* Constant Positive Airway Pressure, CPAP).

Проведення полісомнографії перед тестом підтримки неспання можливе, але не обов'язкове. Оскільки останній теж фіксує здатність пацієнта підтримувати неспання в спокійній ситуації. Його застосовують переважно під час лікування гіперсомнії за допомогою стимулювальних лікарських засобів для об'єктивного оцінювання здатності підтримувати неспання.

Для правильної інтерпретації полісомнографічних даних дослідження мають проводити за дотримання таких умов:

1) пацієнт не має отримувати лікарських засобів, що чинять вплив на сон, протягом щонайменше 15 днів (або принаймні протягом відрізку часу, що вп'ятеро довший за період напіввиведення препарату або найбільш «триваложивучого» метаболіту);
2) режим сну і неспання має бути нормалізований протягом щонайменше семи днів до полісомнографічного тестування і документований за допомогою щоденника сну або актиграфії;
3) нічну полісомнографію проводять уночі безпосередньо перед множинним тестом латентності сну для виключення інших порушень сну.

Дані множинного тесту латентності сну може бути важко інтерпретувати, якщо під час нічної полісомнографії пацієнт не спав досить довго (передбачається щонайменше шість годин сну, але деякі пацієнти потребують більше часу) [10].

У всіх випадках, коли ставиться діагноз гіперсомнії, слід оцінити психіатричний анамнез, вживання наркотичних і лікарських речовин і наявність інших порушень сну й захворювань.

Крім психіатрічного обстеження, часто необхідним стає неврологічне обстеження пацієнта, проведення магнітно-резонансної томографії (МРТ), хоча інколи є потреба у додаткових консультаціях таких фахівців, як офтальмолог, терапевт, ендокринолог, гастроентеролог, нефролог та інших. Адже гіперсомнія може бути симптомом інших порушень сну або інших психічних, неврологічних та соматичних розладів [11, 12].

Гіперсомнії центрального походження

До розділу порушень сну увійшли розлади, не пов'язані з порушеннями циркадного ритму, дихання уві сні або іншими причинами порушення нічного сну. Основною скаргою такого порушення є денна сонливість, а причиною основної симптоматики не є порушення нічного сну або зсув циркадних ритмів.

Нарколепсія з катаплексією (синдром Желіно)

Діагностичні критерії

А. Скарги на надмірну денну сонливість, що виникає майже щодня протягом щонайменше трьох місяців.

B. Наявний певний анамнез катаплексії, яка визначається як раптові та минущі епізоди втрати м'язового тонусу, зумовлені емоціями (щоб розглядатися як катаплексія, ці епізоди мають бути спричинені сильним емоційним станом (найчастіше сміхом і жартами) і зазвичай бувають двобічними і короткими (< 2 хв). Свідомість зберігається, принаймні на початку епізоду. Зафіксовано катаплексію з дуже яскравою транзиторною оборотною втратою глибоких сухожилкових рефлексів, проте ця ознака рідко спостерігається як діагностична.

C. Діагноз нарколепсії має бути, якщо це можливо, підтверджений даними нічної полісомнографії з подальшим множинним тестом латентності сну; середня латентність сну при цьому тестуванні ≤ 8 хв, а два й більше періодів швидкого сну на початок сну спостерігають після достатнього нічного сну (щонайменше шість годин) протягом ночі, що передує тесту. Наявність ≥ 2 періодів швидкого сну на початок сну під час множинного тесту латентності сну — дуже специфічна ознака, тоді як середня латентність сну < 8 хв може фіксуватися у 30 % загальної популяції.

D. Гіперсомнію не можна пояснити краще іншими наявними порушеннями сну, соматичними чи неврологічними порушеннями, психічними розладами, вживанням ліків або інших речовин.

Клінічна картина та інші ознаки

Нарколепсія з катаплексією передусім характеризується надмірною денною сонливістю з перехідними епізодами м'язової слабкості. Багато симптомів нарколепсії з катаплексією зумовлені незвичайною схильністю до швидкого переходу від неспання до швидкого сну і сприйняттям дисоційованих епізодів швидкого сну.

Відомо, що нарколепсія з катаплексією вражають від 0,02 до 0,18 % популяції США і Західної Європи, щодо інших країн — статистики, на жаль, немає. Початок майже завжди припадає на вік > 5 років, найчастіше — від 15 до 25 років. Надлишкова денна сонливість (цей симптом зазвичай найбільше знижує якість життя) найчастіше виникає першою. Її притаманні повторні епізоди засинання у монотонній обстановці, наприклад за переглядом телевізора.

Як правило, пацієнти з нарколепсією та катаплексією засинають на короткий час і прокидаються бадьорішими, але через дві чи три години знову починають відчувати сонливість. Раптові й часто непереборні напади сну (раптове засинання або мимовільні епізоди сну) можуть також виникати за нестандартних ситуацій, таких як вживання їжі, прогулянки, кермування автомобілем, на тлі загальної сонливості. За вираженої сонливості іноді може спостерігатися симптом, так званої автоматичної поведінки: пацієнт продовжує діяльність у напівавтоматичний спосіб, не запам'ятовуючи і не усвідомлюючи її.

Катаплексії, як унікальному симптому нарколепсії, притаманна раптова і двобічна втрата м'язового тонусу, виникнення якої спровоковане сильними емоціями. Такі емоції часто бувають позитивними (сміх, гордість, захоплення чи здивування), але іноді й негативними (гнів). Вона може охопити всі групи скелетних м'язів або мати локалізований характер.

Тривалість катаплексії зазвичай буває короткою, здебільшого від кількох секунд до кількох хвилин, а відновлення — негайним і повним. Зазвичай виразність втрати м'язового тонусу коливається від невеликого відчуття слабкості — із «падінням» голови, обвисанням лицьових складок, слабкістю нижньої щелепи, невиразним мовленням, прогинанням колін — до повного постурального колапсу. Можуть також виникнути м'язові скорочення і посмикування, особливо на обличчі, оскільки пацієнт намагається впоратися з епізодом.

Серйозні ушкодження через катаплексію рідкісні, оскільки здебільшого минає кілька секунд до повного розвитку слабкості. Частота катаплексії демонструє широку міжособистісну варіабельність — від рідкісних подій протягом річного періоду в одних пацієнтів до незліченних атак протягом дня в інших. Крім того, сильні емоції або раптове припинення приймання адренергічних або серотонінергічних антидепресантів можуть провокувати епізоди катаплексії, що виникають один за одним і позначаються як катаплексичний статус. Отримано докази того, що більшість випадків нарколепсії з катаплексією пов'язана з втратою від 50 тис. до 100 тис. гіпоталамічних нейронів, які містять нейропептид гіпокретин (орексин). Втрату гіпокретину можна оцінити за рівнем спинномозкового гіпокретину-1 (орексину-А). Приблизно у 90 % пацієнтів із нарколепсією та катаплексією, майже у всіх носіїв алелю HLA DQB1*0602, фіксують різке зниження його рівня у спинномозковій рідині [13].

Оскільки нарколепсія з катаплексією залежна від комплексу гістосумісності HLA, наразі є гіпотеза, що причиною виникнення таких випадків стає аутоімунна деструкція гіпокретинових клітин, яка зазвичай відбувається у підлітковому віці.

У пацієнтів із нарколепсією та катаплексією часто відзначають параліч сну, гіпнагогічні галюцинації, переривчастий нічний сон. Хоча ці симптоми іноді виникають і у здорових людей, і в пацієнтів з іншими порушеннями сну. Гіпнагогічні галюцинації — яскраві перцептивні образи, що зазвичай формуються на початку сну, часто з реалістичним сприйняттям присутності когось або чогось, і містять візуальні, тактильні, кінетичні та слухові феномени. Супутнім ефектом нерідко буває страх чи жах.

Параліч сну — минуща генералізована нездатність рухатися або говорити під час переходу між сном і неспанням. Як правило, пацієнт відновлює м'язовий контроль у межах декількох хвилин. Нерідко параліч сну лякає пацієнтів, особливо в разі первинного виникнення, і часто супроводжується відчуттям нездатності дихати.

У 40–80 % пацієнтів із нарколепсією спостерігаються паралічі сну і гіпнагогічні галюцинації. Нічний переривчастий сон превалює приблизно у 50 % нарколептиків і навіть може бути основною скаргою, із якою вони звертаються до фахівців. Часто також він істотно порушує якість життя і може посилювати решту симптомів. Пацієнти з нарколепсією можуть повідомляти про провали в пам'яті, птоз, нечіткий зір і диплопію, здебільшого пов'язаних із сонливістю. До того ж у пацієнтів з нарколепсією та катаплексією з більшою частотою виникає порушення поведінки у швидкому сні. Воно може бути як ізольованою полісомнографічною (субклінічне порушення

поведінки у швидкому сні), так і клінічно значущою скаргою, яка потребуватиме специфічного лікування.

Нарколепсія з каталепсією часто поєднується з підвищеним індексом маси тіла (ІМТ) і, рідше, з ожирінням, особливо, коли пацієнт не лікується. Таке підвищення ІМТ нерідко призводить до розвитку обструктивного апное сну в пацієнта [14].

Полісомнографія та інші обстеження

Діагностувати нарколепсію з каталепсією можна виключно за клінічними ознаками, але корисним є проведення інших тестів для підтвердження діагнозу. Найчастіше для оцінювання тяжкості сонливості та діагностики інших порушень сну застосовують нічну полісомнографію з подальшим множинним тестом латентності сну.

Під час нічної полісомнографії зазвичай виявляють коротку латентність сну — < 10 хв — і коротку латентність стадії швидкого сну. Тривалість першої стадії сну і кількість пробуджень можуть бути дещо підвищені.

Множинний тест латентності сну демонструє середню латентність < 8 хв, зазвичай < 5 хв, і два або більше періодів швидкого сну на початок сну. Приблизно у 15 % пацієнтів із нарколепсією та каталепсією, особливо у пацієнтів віком від 36 років, ці показники можуть бути у нормі або мати граничні результати.

HLA-генотипування майже завжди виявляє наявність HLADQB1*0602 (і DR2 або DRB1*1501 у європеоїдів та азіатів), але це не є характерною ознакою нарколепсії. Типування переважно використовують для виключення діагнозу нарколепсії з каталепсією в окремих випадках.

Вимірювання рівнів гіпокретину-1 у спинномозковій рідині є високоспецифічним і чутливим для діагностики нарколепсії з каталепсією. Майже у 90 % пацієнтів із нарколепсією та каталепсією фіксують показники < 110 пг/мл (30 % середнього контрольного значення), хоча набори для визначення гіпокретину в спинномозковій рідині поки що не стандартизовані для всіх лабораторій. Низькі показники вмісту гіпокретину в спинномозковій рідині іноді спостерігають у тяжкохворих пацієнтів з іншими патологіями і мають інтерпретуватися, зважаючи на клінічний контекст.

Диференціальна діагностика

Нарколепсію з каталепсією диференціюють від нарколепсії без каталепсії саме за наявністю встановленої каталепсії. За ідіопатичної гіперсомнії відсутня каталепсія і є ≥ 2 періодів швидкого сну на початок сну при множинному тесті латентності сну. Поворотна гіперсомнія може спричинити надлишкову сонливість, але між епізодами пацієнт спить нормально.

Каталепсію слід диференціювати від гіпотензії, транзиторних ішемічних атак, дроп-атак, акінетичних епілептичних нападів, нервових розладів, вестибулярних розладів, психологічних і психіатричних розладів і паралічу сну. Надлишкова денна сонливість може бути результатом обструктивного апное сну, синдрому періодичних рухів кінцівок, порушення сну, зумовленого зовнішнім оточенням, або поведінкового синдрому недостатнього сну. Псевдонарколепсія та псевдокаталепсія можуть бути симптомами, навіть єдиними, конверсійного розладу.

Нарколепсія без каталепсії

Діагностичні критерії

A. Пацієнт скаржиться на надмірну денну сонливість, що виникає майже щодня протягом щонайменше трьох місяців.

B. Типової каталепсії немає, хоча може повідомлятися про сумнівні або атипові епізоди, схожі на каталепсію.

C. Діагноз нарколепсії має бути підтверджений даними нічної полісомнографії з подальшим проведенням множинного тесту латентності сну. За нарколепсії без каталепсії середня латентність сну при множинному тесті латентності сну ≤ 8 хв і два чи більше періодів швидкого сну на початок сну фіксують після достатнього нічного сну (щонайменше шість годин) протягом ночі, що передує тесту (наявність двох або більшої кількості періодів швидкого сну на початок сну під час множинного тесту латентності сну — специфічна ознака, водночас середня латентність сну < 8 хв може спостерігатися у 30 % представників загальної популяції).

D. Гіперсомнію не можна пояснити краще іншими наявними порушеннями сну, соматичними чи неврологічними порушеннями, психічними розладами, вживанням ліків або інших речовин.

Клінічна картина та інші ознаки

Надлишкова денна сонливість за нарколепсії без каталепсії найчастіше пов'язана з періодами денного сну, які освіжають, тоді як нічний сон — у нормі або помірно порушений, без надмірної тривалості сну. Можуть також спостерігатися паралічі сну, гіпнагогічні галюцинації та автоматична поведінка.

При множинному тесті латентності сну середня латентність сну ≤ 8 хв і фіксують два або більше періодів швидкого сну на початок сну. Нарколепсія без каталепсії зазвичай дебютує у дорослому віці й може спостерігатися у 0,02 % популяції.

У деяких пацієнтів виникають провали у пам'яті, птоз, нечіткість зору та диплопія. Очевидної каталепсії немає, але можуть бути повідомлення про епізоди, схожі на каталепсію.

Вони можуть бути у вигляді:

- атопічного відчуття м'язової слабкості, що спричинена сильними емоціями в разі стресу, під час сексу або за інтенсивної діяльності/навантаження;
- тривалої втоми чи епізодів, які відзначалися лише декілька разів за все життя.

Окрім того, можуть виникати кошмари й порушення поведінки під час швидкого сну, а також порушення нічного сну із частими пробудженнями.

Полісомнографія та інші обстеження

Нічна полісомнографія часто виявляє латентність сну < 10 хвилин і періодів швидкого сну на початок сну, а іноді подовження 1-ї стадії сну і збільшення кількості пробуджень.

За множинного тесту латентності сну середня латентність сну становить < 8 хв із двома або більше періодами швидкого сну на початок сну.

Так, приблизно 40 % пацієнтів є DQB1*0602-позитивними.

Диференціальна діагностика

Диференціальну діагностику проводять із нарколепсією, поєднаною з катаплексією, а також із тими ж станами, що й дифдіагностика нарколепсії з катаплексією.

Нарколепсії при захворюваннях внутрішніх органів (вторинна та симптоматична нарколепсії)

Діагностичні критерії

A. Скарги на надмірну денну сонливість, що виникає майже щодня протягом щонайменше трьох місяців.

B. Спостерігається не менш ніж одна з таких ознак:

1. Є певний анамнез катаплексії, яка визначається як раптові й минущі епізоди втрати м'язового тонусу (м'язової слабкості), що зумовлені емоціями (щоб розглядати як катаплексію, ці епізоди мають бути спричинені сильними емоціями — найчастіше сміхом і жартами — і, як правило, бувають двобічними й короткими (< 2 хв); свідомість зберігається, принаймні на початку епізоду; за вторинної нарколепсії (із катаплексією) діагноз вимагає, якщо це можливо, підтвердження за допомогою нічної полісомнографії з подальшим проведенням множинного тесту латентності сну.

2. Якщо катаплексії немає або вона є дуже атиповою, полісомнографічне моніторування під час звичного часу сну з подальшим множинним тестом латентності сну має зафіксувати середню латентність сну < 8 хв із двома або більше періодами швидкого сну на початок сну, незважаючи на достатній нічний сон до тесту (щонайменше шість годин); наявність двох або більшої кількості періодів швидкого сну на початок сну під час множинного тесту латентності сну — специфічна ознака, оскільки середня латентність сну < 8 хв може фіксуватися у 30 % представників загальної популяції.

3. Фіксується рівень гіпокретину-1 у спинномозковій рідині < 110 пг/мл (або 30 % контрольного значення норми), якщо пацієнт не перебуває в комі. У пацієнтів із тяжкою неврологічною або соматичною патологією не завжди можливо провести або інтерпретувати нічну полісомнографію або множинний тест латентності сну. Аналогічним чином, рівень гіпокретину-1 у спинномозковій рідині пацієнтів у критичному стані не є визначальним; патологічна полісомнограмма або низький рівень гіпокретину-1 у спинномозковій рідині мають інтерпретуватися з урахуванням клінічного контексту.

C. Денна сонливість пояснюється значним соматичним або неврологічним розладом.

D. Гіперсомнію не можна пояснити краще іншими наявними порушеннями сну, психічними розладами, вживанням ліків або інших речовин.

Клінічна картина та інші ознаки

Безпосередньою причиною нарколепсії при захворюваннях внутрішніх органів є супутній соматичний або неврологічний розлад.

Нарколепсія має бути документально підтверджена або клінічно (певною катаплексією), або полісомнографічно (короткою середньою латентністю сну і двома періодами швидкого сну на початок сну за множинного тесту латентності сну). У таких пацієнтів фіксують денну сонливість, у деяких — паралічі сну, гіпнагогічні галюцинації або інсомнія.

Виникнення нарколепсії з катаплексією може спостерігатися при таких розладах, як пошкодження гіпоталамусу, пухлини, інсульти, саркоїдоз, паранеопластичний енцефаліт (анти-Ma2-антитіла), тип С хвороби Німана–Піка і синдром Коффіна–Лоурі.

Симптоматична нарколепсія, зазвичай без катаплексії, спостерігається за таких неврологічних розладів:

- черепно-мозкова травма;
- розсіяний склероз;
- міотонічна дистрофія;
- синдром Прадера–Віллі;
- хвороба Паркінсона;
- множинна системна атрофія.

У складних випадках після черепно-мозкової травми необхідно прийняти клінічне рішення, щоб визначити: чи з'являється нарколепсія як простий збіг, чи запускається у результаті травми.

При розладах, пов'язаних із порушенням дихання уві сні (міотонічна дистрофія або синдром Прадера–Віллі), ця форма нарколепсії може бути діагностована тільки тоді, коли періоди швидкого сну на початок сну при множинному тесті латентності сну зберігаються після адекватного лікування порушення дихання уві сні [13].

Полісомнографія та інші обстеження

Під час проведення нічної полісомнографії може бути зафіксовано нормальний сон або його помірні порушення. Без катаплексії при множинному тесті латентності сну середня латентність сну, як правило, має тривати < 8 хв, із двома або більшою кількістю періодів швидкого сну на початок сну.

Якщо пацієнт не перебуває у комі, показник вмісту гіпокретину-1 у спинномозковій рідині < 110 пг/мл — достатня альтернатива множинному тесту латентності сну.

Диференціальна діагностика

Основна проблема щодо встановлення діагнозу нарколепсії при патології внутрішніх органів — визначення того, чи спричинює супутнє соматичне захворювання або неврологічний розлад нарколепсію або просто поєднується із цим станом.

Вказаний діагноз може використовуватися на тимчасовій основі, коли стан пацієнта відповідає клінічним критеріям і даним множинного тесту латентності сну нарколепсії, але потребує додаткового діагностичного оцінювання для визначення специфічної діагностичної категорії нарколепсії.

Зворотна (періодична) гіперсомнія (синдром Клейне–Левіна і менструально-залежна гіперсомнія)

Діагностичні критерії

A. Наявні повторні напади надлишкової сонливості тривалістю від двох днів до чотирьох тижнів.

B. Епізоди повторюються щонайменше раз на рік.

C. Поза нападами фіксують у нормі показники уважності, когнітивних функцій і поведінки.

D. Гіперсомнію не можна пояснити краще іншими порушеннями сну, соматичними чи неврологічними порушеннями, психічними розладами, вживанням ліків або інших речовин.

Клінічна картина та інші ознаки

Найкраще вивченою зворотною гіперсомнією є досить рідкий синдром Клейне–Левіна. У пацієнтів виникають повторні епізоди гіперсомнії (до 10 разів на рік), часто поєднані з іншими симптомами, між якими зазвичай спостерігається інтервал від кількох днів до кількох тижнів. Епізодам часто передує продромальний період, наприклад втома або головний біль протягом кількох годин. Пацієнти можуть спати до 16–18 годин на день, прокидаючись лише для того, щоб поїсти або сходити до туалету. Нетримання сечі немає. Часто під час епізоду спостерігається збільшення ваги на кілька кілограмів.

Також можливі психічні симптоми — почуття дереалізації, сплутаність і галюцинації. Можуть бути порушення поведінки, такі як компульсивне переїдання, гіперсексуальність, дратівливість і агресивність.

Якщо такого пацієнта під час епізоду будити за допомогою енергійного впливу, він може реагувати вербально, але часто неясно чи агресивно. Одночасна поява всіх цих симптомів — швидше виняток, аніж правило, і в деяких випадках єдиним симптомом є саме ізольована гіперсомнія, яка повторюється. Порушення зазвичай виникає у дорослих, частіше у чоловіків.

Полісомнографія та інші обстеження

На електроенцефалограмі, записаній під час епізоду, фіксують загальне вповільнення базової електроенцефалографічної активності та пароксизмальні сплески бісинхронних, генералізованих, від помірного до високого вольтажу хвиль 5–7 Гц, тривалістю 0,5–2 сек.

Дані нічної полісомнографії свідчать про зменшення ефективності сну і збільшення часу неспання після початку сну. Результати множинного тесту латентності сну значною мірою залежать від бажання обстежуваного дотримуватися процедури. За деякими повідомленнями, дані 24-годинної полісомнографії демонструють подовження загального часу сну до 18 годин і більше.

Клінічні і патофізіологічні підтипи

Синдром Клейне–Левіна

Діагноз синдрому Клейне–Левіна встановлюють тоді, коли повторювані епізоди гіперсомнії чітко поєднуються з порушеннями поведінки, такими як компульсивне переїдання, гіперсексуальність, дратівливість і агресивність, а також із когнітивними розладами, як-от почуття дереалізації, сплутаність і галюцинації.

Менструально-залежна гіперсомнія

Повторні епізоди сонливості, які виникають залежно від менструального циклу, можуть бути визначені як менструально-залежна гіперсомнія. Такий стан виникає в межах перших місяців після менархе.

Епізоди зазвичай тривають тиждень, зі швидким зникненням під час менструації. Гормональний дисбаланс — імовірне пояснення гіперсомнії, оскільки приймання оральних контрацептивів зазвичай сприяє тривалій ремісії.

Диференціальна діагностика

Повторювані епізоди наростання та зменшення сонливості можуть бути вторинними, спричиненими пухлиною мозку, енцефалітом, черепно-мозковою травмою або інсультом. Також повторні епізоди сонливості можуть виникати при психічних розладах, таких як біполярні, афективні й соматоформні розлади.

Диференціальна діагностика включає надлишкову сонливість, зумовлену обструктивним апное сну, нарколепсією, ідіопатичною гіперсомнією, синдромом періодичних рухів кінцівок, поведінковим синдромом недостатнього сну та порушенням сну, спричиненим зовнішнім оточенням [15].

Ідіопатична гіперсомнія зі збільшенням часу сну

Діагностичні критерії

A. Пацієнт скаржиться на надмірну денну сонливість, що виникає майже щодня, протягом щонайменше трьох місяців.

B. У пацієнта подовжений час нічного сну (> 10 годин), що задокументовано співбесідою, даними актиграфії або щоденником сну. Пробудження вранці або після денного сну майже завжди важке.

C. Нічна полісомнографія виключила всі інші причини денної сонливості;

D. На полісомнограмі фіксується коротка латентність сну і тривалий період сну (>10 годин).

E. Якщо після нічної полісомнографії проводять множинний тест латентності сну, виявляється середня латентність сну < 8 хв і менше двох періодів швидкого сну на початок сну. Середня латентність сну за ідіопатичної гіперсомнії зі збільшенням тривалості сну становить 6,2 ± 3,0 хвилин (середня латентність сну за результатами множинного тесту латентності сну, < 8 хв, може бути виявлена у 30 % представників загальної популяції. При встановленні діагнозу ідіопатичної гіперсомнії зі збільшенням часу сну слід брати до уваги як середню латентність сну при множинному тесті латентності сну, так і клінічну інтерпретацію симптомів пацієнта, передусім клінічно значущу скаргу на сонливість).

F. Гіперсомнію не можна пояснити краще іншими порушеннями сну, соматичними чи неврологічними порушеннями, психічними розладами, вживанням ліків або інших речовин (особливо важливо, щоб як причина сонливості не розглядалася черепно-мозкова травма).

Клінічна картина та інші ознаки

Ідіопатичній гіперсомнії зі збільшенням часу сну властива постійна і тяжка сонливість із подовженим, але неосвіжаючим денним сном тривалістю до 3–4 години. Основний період сну подовжений щонайменше до 10 годин (зазвичай від 12 до 14 годин) із невеликою кількістю пробуджень або без них.

Часто також можуть виникати сплутаність після пробудження (сонне сп'яніння) і труднощі з пробудженням. Такі симптоми зазвичай з'являються в молодому

віці та зберігаються протягом багатьох років. Порушення іноді має сімейний характер.

Можуть бути наявні і супутні ознаки, що свідчать про дисфункції вегетативної нервової системи, зокрема головний біль (мігренозного характеру), ортостатична гіпотензія із синкопе, периферичні судинні розлади (феномени типу Рейно з холодними кистями рук і стопами).

Ідіопатична гіперсомнія зі збільшенням часу сну порізному реагує на стимулятори, такі як амфетаміни, метилфенідат і модафініл.

Полісомнографія та інші обстеження

Результати полісомнографічного моніторування зазвичай підтверджують нормальний сон збільшеної тривалості. Крім того, може спостерігатися подовження повільнохвильового сну. Якщо можливо, слід виконати множинний тест латентності сну. Однак може бути надзвичайно важко розбудити пацієнта для підготовки дослідження або підтримувати його в стані неспання між періодами денного сну.

Доведено, що середня латентність сну у пацієнтів з ідіопатичною гіперсомнією (зі збільшенням часу сну і без збільшення часу сну) становить 6,2 ± 3,0 хвилин. Наявні менше двох періодів швидкого сну на початок сну. У разі отримання показників множинного тесту латентності сну, що відповідають нормі, деякі автори пропонують використовувати тривале (від 24 до 36 годин) моніторування сну для документування надлишкової тривалості сну (зазвичай > 11–12 годин за 24 години).

Якщо є клінічна підозра на органічне ураження головного мозку як причину гіперсомнії, слід проводити магнітно-резонансне дослідження.

Також має бути передбачене психіатричне оцінювання для виключення ймовірності гіперсомнії, не пов'язаної з використанням ліків або інших речовин (тобто вторинною щодо психічного розладу).

Диференціальна діагностика

Під час діагностичного обстеження ідіопатична гіперсомнія зі збільшенням часу сну має бути диференційована від ідіопатичної гіперсомнії без збільшення часу сну. Зокрема, ідіопатичну гіперсомнію слід диференціювати з обструктивним апное сну або із синдромом підвищення резистентності дихальних шляхів.

У пацієнтів із повторними пробудженнями також слід розглянути можливість проведення езофагеального моніторування для виключення гастроезофагеальної рефлюксної хвороби.

Множинний тест латентності сну зазвичай виявляє два або більше періодів швидкого сну на початок сну і коротку середню латентність сну за нарколепсії. Діагноз гіперсомнії, не пов'язаної з використанням ліків або інших речовин, має розглядатися у пацієнтів із порушеннями особистості або психічними розладами, найчастіше в разі депресії.

Гіперсомнія також може виникати при зловживанні наркотичними і лікарськими засобами та застосуванні певних ліків, ураженнях головного мозку і черепномозковій травмі. Серед інших причин — тривале спання і поведінковий синдром недостатнього сну [16].

Ідіопатична гіперсомнія без збільшення часу сну

Діагностичні критерії

A. Пацієнт скаржиться на надмірну денну сонливість, що виникає майже щодня протягом щонайменше трьох місяців.

B. У пацієнта нормальний час нічного сну (> 6 годин, але < 10 годин), що задокументовано співбесідою, даними актиграфії або щоденником сну.

C. Нічна полісомнографія виключила всі інші причини денної сонливості.

D. На полісомнограмі фіксується коротка латентність сну і тривалий період сну (> 10 годин).

E. Якщо після нічної полісомнографії проводять множинний тест латентності сну, виявляється середня латентність сну < 8 хв і фіксується менше двох періодів швидкого сну на початок сну. Середня латентність сну за ідіопатичної гіперсомнії зі збільшенням тривалості сну становить 6,2 ± 3,0 хвилин (середня латентність сну при множинному тесті латентності сну < 8 хв може бути виявлена у 30 % представників загальної популяції; при встановленні діагнозу ідіопатичної гіперсомнії без збільшення часу сну слід брати до уваги як середню латентність сну при множинному тесті латентності сну, так і клінічну інтерпретацію симптомів пацієнта, передусім клінічно значущу скаргу на сонливість).

F. Гіперсомнію не можна пояснити краще іншими порушеннями сну, соматичними чи неврологічними порушеннями, психічними розладами, вживанням ліків або інших речовин.

Клінічна картина та інші ознаки

Головною клінічною ознакою є скарга на постійну і виразну надлишкову денну сонливість із ненавмисними і здебільшого неосвіжаючими періодами денного сну.

Основний період сну (тобто нічний сон) або нормальної тривалості, або трохи подовжений (< 10 годин), зазвичай із невеликою кількістю пробуджень або без них. Катаплексії немає. Можуть бути наявні супутні ознаки, що свідчать про дисфункції вегетативної нервової системи, зокрема головний біль (якому властивий мігренозний характер), ортостатична гіпотензія із синкопе, периферичні судинні розлади (феномени типу Рейно з холодними кистями рук і стопами).

Полісомнографія та інші обстеження

Нічний сон може бути трохи подовжений (> 6 годин), але не перевищує 10 годин. Періоди повільнохвильового і швидкого сну у нормальній пропорції. Ефективність сну зазвичай перевищує 85 %.

Якщо можливо, слід провести множинний тест латентності сну, який зазвичай виявляє середню латентність сну < 8 хвилин. Також наявні менш ніж два періоди швидкого сну на початок сну. Рекомендовано проведення магнітно-резонансного дослідження, для виключення неврологічної патології.

Крім того, має бути передбачене психіатричне оцінювання для виключення ймовірності гіперсомнії, не пов'язаної з використанням речовин або з відомим фізіологічним станом (тобто вторинною щодо психічного розладу).

Диференціальну діагностику проводять із такими самими станами, що і за ідіопатичної гіперсомнії зі збільшенням часу сну.

Поведінковий синдром недостатнього сну

Діагностичні критерії

A. Пацієнт скаржиться на надмірну денну сонливість або (у дітей і препубертатному віці) фіксуються порушення поведінки, що свідчать про сонливість. Такий патологічний характер сну спостерігається майже щодня протягом щонайменше трьох місяців.

B. Звичайні для пацієнта періоди сну, встановлені за допомогою збору анамнезу, щоденника сну або даних актиграфії, коротші, ніж нормативні вікові показники (в осіб із довгим періодом сну тривалість звичайних періодів сну може бути у нормі відповідно до нормативних вікових показників; однак така тривалість сну може бути недостатньою для представників цієї групи).

C. Якщо звичайний режим сну не підтримується (вихідні дні або час відпустки), пацієнт спить значно довше, ніж зазвичай.

D. Під час проведення полісомнографії латентність сну становить < 10 хв, а ефективність сну понад 90 %. За множинного тесту латентності сну може спостерігатися коротка середня латентність сну, < 8 хв (за наявності або без множинних періодів швидкого сну на початок сну).

E. Гіперсомнію не можна пояснити краще іншими порушеннями сну, соматичними чи неврологічними порушеннями, психічними розладами, вживанням ліків або інших речовин.

Клінічна картина та інші ознаки

Поведінковий синдром недостатнього сну виникає, коли індивідууму постійно не вистачає тривалості сну, необхідної для підтримки нормального рівня уваги і неспання. Індивідуум потрапляє в стан довільної, хоча і ненавмисної, хронічної депривації сну. Під час обстеження фіксується непорушена або така, що перевищує середню, здатність до ініціації та підтримки сну, без або із незначною психопатологією.

Детальний збір анамнезу про поточний характер сну виявляє істотну невідповідність між потребою у сні та реальною його тривалістю. Значно збільшений час сну у вихідні та під час відпустки порівняно з робочими днями також підтверджує це порушення.

Недостатній сон може бути особливо частим у підлітковому віці, коли потреба у сні висока, але соціальний тиск і тенденція до запізнювання фази сну часто призводять до хронічного скорочення його часу.

Усунення симптомів у відповідь на терапевтичний курс збільшення часу сну підтверджує діагноз поведінкового синдрому недостатнього сну. Зокрема, у деяких осіб розвиваються дратівливість, дефіцит концентрації уваги, зниження рівня її підтримки, відволікання, зменшення мотивації, анергія, дисфорія, стомлюваність, занепокоєння, порушення координації та погане самопочуття.

Вторинні симптоми можуть ставати фокусом уваги пацієнта, підмінюючи первинну проблему. Можуть виникати параліч сну і гіпнагогічні галюцинації.

Полісомнографія та інші обстеження

Дані полісомнографічного оцінювання свідчать про зменшення латентності сну, високу (> 90 %) ефективність сну і подовження його часу, якщо можна спати «скільки хочеться». Розподіл повільнохвильового і швидкого сну в нормі. Множинний тест латентності сну виявляє надмірну сонливість, із наявністю 2-ї стадії сну більш ніж у 80 % епізодів сну. Показники латентності початку сну і невідповідність між інформацією про сон у домашніх умовах і той, що спостерігається в лабораторії сну, — найчутливіші та специфічні ознаки. Спочатку при встановленні діагнозу поведінкового синдрому недостатнього сну полісомнографічне моніторування не потрібне. Замість цього насамперед збільшується час сну, після чого пацієнта оцінюють повторно. Якщо терапевтичний курс із тривалішим періодом сну усуває симптоми, діагностують поведінковий синдром недостатнього сну.

Диференціальна діагностика

Поведінковий синдром недостатнього сну диференціюють із нарколепсією або іншими гіперсомніями, оскільки патологічний множинний тест латентності сну (навіть із двома періодами швидкого сну на початок сну) може спостерігатися внаслідок гострої або хронічної депривації сну. Найчастіше така помилка може виникати у підлітків і молодих людей.

Диференціальна діагностика поведінкового синдрому недостатнього сну включає численні інші стани, які можуть призводити до денної сонливості або скорочення часу нічного сну. Зокрема, це порушення сну, зумовлене зовнішнім оточенням, психофізіологічна інсомнія, афективний розлад, порушення дихання уві сні, довге і коротке спання, порушення циркадного ритму сну і синдром періодичних рухів кінцівок [17].

Гіперсомнія при захворюваннях внутрішніх органів

Діагностичні критерії

A. Скарги на надмірну денну сонливість, що виникає майже щодня протягом щонайменше трьох місяців.

B. Причиною денної сонливості слугує істотне соматичне порушення або неврологічний розлад.

C. За даними множинного тесту латентності сну, середня латентність сну становить < 8 хв із не більш ніж одним періодом швидкого сну на початок сну після полісомнографічного моніторування протягом звичайного для пацієнта часу сну, із мінімальною його тривалістю 6 годин.

D. Гіперсомнію не можна пояснити краще іншими порушеннями сну, психічними розладами, вживанням ліків або інших речовин.

Клінічна картина та інші ознаки

Гіперсомнія при захворюваннях внутрішніх органів зумовлюється супутнім соматичним або неврологічним розладом. Денна сонливість коливається за ступенем тяжкості та може нагадувати як нарколепсію (при освіжаючому ефекті періодів денного сну), так і ідіопатичну гіперсомнію зі збільшенням часу сну (із тривалими епізодами сну і неосвіжаючим сном). Параліч сну, гіпнагогічні галюцинації або автоматична поведінка

як можуть бути наявні, так і навпаки. Ознак нарколепсії, як-от катаплексія і два й більше періоди швидкого сну на початок сну, немає. Гіперсомнія може виникати за хвороби Паркінсона, черепно-мозкової травми, генетичних порушень (наприклад, синдром Прадера–Віллі, міотонічна дистрофія) і пошкодження гіпоталамуса та стовбура мозку (пухлина, інсульт, енцефаліт). Серед соматичних причин: ендокринні розлади (гіпотиреоз, адреналова недостатність), печінкова енцефалопатія, ниркова або панкреатична недостатність. Токсини, такі як метилхлорид, трихлоретилен або органічні розчинники, також можуть спричинити гіперсомнію.

У разі захворювання, одночасно пов'язаного з порушенням дихання уві сні та з гіперсомнією, зумовленою цією хворобою, діагноз гіперсомнії встановлюють тільки тоді, коли гіперсомнія зберігається після адекватного лікування порушення дихання уві сні.

Полісомнографія та інші обстеження

Нічна полісомнографія може виявити нормальний або помірно порушений сон. Власне, нічний сон має тривати > 6 годин. Дані множинного тесту латентності сну зазвичай виявляють коротку латентність сну. Також має бути більше одного періоду швидкого сну на початок сну. У пацієнтів із важкими соматичними чи неврологічними захворюваннями проведення та інтерпретація результатів нічної полісомнографії або множинного тесту латентності сну можуть бути неможливими. Патологічні полісомнографічні результати слід інтерпретувати з урахуванням клінічного контексту. Як відомо, середня латентність сну при множинному тесті латентності сну < 8 хв може бути виявлена у 30 % представників загальної популяції. За діагностики гіперсомнії при захворюванні внутрішніх органів значно важливіші клінічно значущі скарги на інтенсивну денну сонливість, аніж коротка латентність сну при множинному тесті латентності сну [18].

Диференціальна діагностика

Основним питанням під час встановлення діагнозу гіперсомнії при захворюваннях внутрішніх органів є визначення того, чи зумовлює супутній соматичний чи неврологічний розлад гіперсомнію або просто поєднується із цим станом. Якщо при множинному тесті латентності сну середня латентність сну становить < 8 хв і виникають множинні періоди швидкого сну на початок сну або якщо наявна катаплексія, пацієнту слід ставити діагноз нарколепсії при захворюваннях внутрішніх органів.

Гіперсомнії, що пов'язані із застосуванням ліків, наркотичних засобів, психоактивних речовин та інших ліків, не мають відношення до цієї класифікаційної категорії. Також слід проводити диференційну діагностику з вторинною гіперсомнією за психічних розладів.

Гіперсомнія при вживанні наркотичних або інших речовин (зловживання)

Діагностичні критерії

A. Скарги на сонливість або надмірний сон.

B. Передбачається, що скарга пов'язана з поточним використанням, недавнім припиненням приймання або попереднім тривалим вживанням наркотичних препаратів.

C. Гіперсомнію не можна пояснити краще іншими порушеннями сну, соматичними чи неврологічними порушеннями, психічними розладами або прийманням ліків.

Клінічна картина та інші ознаки

Ця діагностична категорія має використовуватися у пацієнтів із надмірним нічним сном, денною сонливістю або надмірним денним сном, які, як передбачається, є вторинними щодо застосування різних речовин. Гіперсомнія, пов'язана з прийманням ліків або інших речовин, об'єднує гіперсомнії, пов'язані з толерантністю або зі скасуванням різних призначених лікарських засобів, наркотиків і алкоголю.

Якщо нарколепсія або гіперсомнія наявні до зловживання стимуляторами, цей діагноз не може бути встановлений. Різке припинення приймання стимуляторів може спричинити гіперсомнію, і в деяких випадках така сонливість зберігається протягом багатьох років.

Гіперсомнія або денна сонливість можуть бути вторинними по відношенню до седативних засобів, таких як бензодіазепіни, барбітурати, γ-гідроксибутират або алкоголь. Денна сонливість також може бути зумовлена протиепілептичними засобами та опіоїдними аналгетиками [19].

Полісомнографія та інші обстеження

Полісомнографія зазвичай не потрібна, за винятком випадків, коли передбачається супутнє порушення сну. Результати нічної полісомнографії та множинного тесту латентності сну можуть бути різними залежно від передбачуваної специфічної речовини і від часу після останнього її приймання.

Диференційна діагностика

Гіперсомнія або денна сонливість часто виникають за ідіопатичної гіперсомнії, нарколепсії, порушень дихання уві сні, синдрому періодичних рухів кінцівок, синдрому хронічної втоми, поведінкового синдрому недостатнього сну і порушення сну, зумовленого зовнішнім оточенням.

Гіперсомнія, не пов'язана з прийманням речовин або відомим фізіологічним станом

До таких гіперсомній належать: неорганічна гіперсомнія, гіперсомнія за психічних розладів, психіатрична гіперсомнія, вторинна гіперсомнія (психіатрична), іпохондрія сну, псевдогіперсомнія або псевдонарколепсія.

Діагностичні критерії

A. Скарги на сонливість або надмірний сон.

B. Ці скарги за часом збігаються зі встановленням психіатричного діагнозу.

C. Полісомнографічне моніторування демонструє:

- зменшення ефективності сну і збільшення частоти й тривалості пробуджень;
- різну (часто у нормі) середню латентність сну при множинному тесті латентності сну.

D. Гіперсомнію не можна пояснити краще іншими порушеннями сну, соматичними чи неврологічними порушеннями, вживанням ліків або інших речовин.

Клінічна картина та інші ознаки

За наявності іпохондричної симптоматики, що не пов'язана з прийманням речовин або відомим фізіологічним станом, характерні надмірний нічний сон, денна сонливість або надмірний денний сон; сон сприймається як неосвіжаючий і зазвичай поганої якості.

Пацієнти часто дуже зосереджені на своїй гіперсомнії, психіатричний характер симптомів здебільшого стає очевидним тільки після тривалої співбесіди і психодіагностичного тестування.

До цієї гіперсомнії найчастіше призводять розлади настрою, конверсійні розлади, недиференційований соматоформний розлад і рідше — інші психічні розлади, такі як шизоафективний розлад, розлад адаптації або особистісні розлади. Вони об'єднують 5–7 % випадків гіперсомнії та найчастіше виникають у жінок віком від 20 до 50 років.

Систематичні порушення виходу на роботу, проведення по кілька днів у ліжку (раз чи двічі на тиждень) або раптовий вихід на пенсію через суб'єктивну потребу у сні є характерними рисами такої гіперсомнії.

Гіперсомнія зазвичай поєднується з втратою інтересів і соціальним відчуженням. Наявна також тенденція до проведення багатьох годин у ліжку без глибокого сну, а не до істинного підвищення потреби у сні.

Полісомнографія та інші обстеження

Під час проведення нічної полісомнографії зазвичай виявляють збільшення загального часу перебування в ліжку із фрагментованим сном. Латентність сну збільшена, час неспання після початку сну збільшений і фіксується низька ефективність сну.

В разі нелікованої депресії швидкий сон може бути дещо вкороченим. Часто дані латентності сну при множинному тесті латентності сну перебувають у межах норми, і цей результат контрастує із суб'єктивною скаргою на виразну денну сонливість. 24-годинне дослідження сну виявляє значну тривалість часу проведення в ліжку і вдень, і вночі.

Диференціальна діагностика

Гіперсомнія може виникати за ідіопатичної гіперсомнії, нарколепсії, порушень дихання уві сні, синдрому періодичних рухів кінцівок, поведінкового синдрому недостатнього сну і за порушень сну, зумовлених зовнішнім оточенням. Синдром хронічної втоми характеризується постійною або повторюваної втомою, яка не зникає за допомогою сну або відпочинку [20].

Нині деякі автори виділяють окремо гіперсомнії:

1) фізіологічну;

2) неспецифічну;

3) органічну.

До них належать розлади, які задовольняють клінічні критерії (скарга на надлишкову сонливість, що виникає майже щодня протягом щонайменше трьох місяців) і критерії множинного тесту латентності сну для гіперсомнії (середня латентність сну < 8 хв із менш ніж двома періодами швидкого сну на початок сну), а також, як передбачається, пов'язані із фізіологічним станом, але не відповідають критеріям інших гіперсомнічних станів.

Висновки

Розуміння клінічних ознак гіперсомній, їхніх діагностичних і диференційно-діагностичних критеріїв та особливостей дають змогу своєчасно встановити правильний діагноз пацієнту і призначити адекватне лікування.

Власне, розуміння того, що гіперсомнії можуть бути самостійними розладами, які маніфестують самостійно або коморбідні іншим розладам, уможливить, з одного боку, зменшення медикаментозного навантаження на пацієнта, а з іншого — значно підвищить ефективність терапії таких пацієнтів.

Література

1. Вейн А.М. Сон человека. Физиология и патология. Москва, Медицина, 1989, 272 с.

2. Вейн А.М. Нарушения сна и бодрствования. Москва, Медицина, 1974, 384 с.

3. Morin C.M., Benca R. Chronic insomnia. *Lancet*. 2012. Vol. 379, № 9821. P. 1129–41.

4. Moszczynski A., Murray B.J. Neurobiological aspects of sleep physiology. *Neurol Clin*. 2012. Vol. 30. P. 963–985.

5. Siegel J.M. Do all animals sleep? *Trends Neurosci*. 2008. Vol. 31. P. 208–13.

6. American Academy of Sleep Medicine. International classification of sleep disorders, 2nd ed.: Diagnostic and coding manual, 2005.

7. Skrypnikov A.M., Rakhman L.V., Markova M.V. et al. Focus on sleep problem in patients with somatoform disorders. *Мир медицины и биологии*. 2019. Vol. 3, № 69, т. 15. P. 147–152.

8. Carskadon M.A. Guidelines for the multiple sleep latency test (MSLT): A standard measure of sleepiness. *Sleep*. 1986. Vol. 9, № 4. P. 519–524.

9. Littner M.R., Kushida C., Wise M.G. et al. Practice parameters for clinical use of the multiple sleep latency test and the maintenance of wakefulness test. *Sleep*. 2005. Vol. 28, № 1. P. 113–121.

10. Gotts Z.M., Deary V., Newton J. et al. Are there sleep-specific phenotypes in patients with chronic fatigue syndrome? A cross-sectional polysomnography analysis. *BMJ Open*. 2013. Vol. 3, № 6: e002999. Doi: 10.1136/bmjopen-2013–002999. PMC3669720. PMID23794547.

11. Дубенко А.Е., Бабкина Ю.А.. Парасомнии: критерии постановки диагноза и клинические особенности у взрослых пациентов. *НейроNEWS: психоневрологія та нейропсихіатрія*. 2019. Vol. 6, № 107. P. 24–33.

12. Дубенко А.Е., Реминяк И.В., Бабкина Ю.А., Реминяк Ю.К. Порушення циркадного ритму сну. *НейроNEWS: психоневрологія та нейропсихіатрія*. 2020. Vol. 2, № 113. P. 28–33.

13. Bassetti C.L., Billiard M. Mignot E. Narcolepsy and hypersomnia. Informa Healthcare. 2007. ISBN978–0849337154. OCLC74460642.

14. Bassetti C.L. Fulda S. Types of Hypersomnia. Encyclopedia of Sleep, Elsevier, 2013. P. 413–417. Doi: 10.1016/b978–0–12–378610–4.00223–0, ISBN9780123786111.

15. Arnulf I., Zeitzer J.M., File J. et al. Kleine–Levin syndrome: A systematic review of 186 cases in the literature. *Brain*. 2005. Vol. 128, № 12. P. 2763–2776.

16. Billiard M., Dauvilliers Y. Idiopathic Hypersomnia. *Sleep Med Rev*. 2001. Vol. 5, № 5. P. 349–358. Doi: 10.1053/smrv.2001.0168. PMID12530998. S2CID681023.

17. Ibбcez V., Silva, J., Cauli, O. A survey on sleep assessment methods. *Peer J*. 2018. Vol. 6: e4849.

18. Sleep Disorders. American Psychiatric Association. 2015. Retrieved 12 January 2017.

19. McWhirter D., Bae C., Budur K. The Assessment, Diagnosis, and Treatment of Excessive Sleepiness. Psychiatry (*Edgmont*). 2007. Vol. 4, № 9. P. 26–35.

20. American Psychiatric Association. Diagnostic and Statistical Manual of Mental Disorders. *American Psychiatric Association*. 2013. Vol. 5. P. 22. Doi: 10.1176/appi.books. 9780890425596. ISBN978–0890425558.