



ФГБОУ ВО Красноярский государственный медицинский
университет
им. проф. В.Ф. Войно-Ясенецкого Минздрава России
Неврологический центр эпилептологии, нейрогенетики и
исследований мозга Университетской клиники

Коморбидность фетального алкогольного синдрома и синдром апноэ/гипопноэ сна у 7-летней девочки (клинический случай)

*Выполнила ординатор первого года обучения
Яковлева Кристина Дмитриевна*

Актуальность

- Фетальный алкогольный синдром (ФАС) - результат пренатального воздействия алкоголя на плод, проявляющийся различными врождёнными пороками развития¹
- Врожденные челюстно-лицевых дисморфии при ФАС и синдром апноэ сна у детей - коморбидное состояния наряду с аденотонзиллярной патологией²
- Распространенность синдрома апноэ/гипопноэ сна у детей варьирует от 1-2%³

¹Landgraf M., Nothacker M., Heinen F. Diagnosis of fetal alcohol syndrome (FAS): German guideline version 2013. Eur J Paediatr Neurol. 2013 Sep;17(5):437-46.

²Сидоренко Д.Р., Терскова Н.В., Шнайдер Н.А. Выбор тактики ведения ребенка с хроническим аденоидитом, осложненным синдромом обструктивного апноэ/гипопноэ сна: клинический случай // Вестник клинической больницы № 51.- 2016.- Т. 5 , №7 (2). - С.48-51.

³Esteller E. Obstructive Sleep Apnea-Hypopnea Syndrome in Children: Beyond Adenotonsillar Hypertrophy. Acta Otorrinolaringol Esp. 2015 Mar-Apr;66(2):111-9

Клинический случай: девочка, 7 лет

1-й визит:

к неврологу – эпилептологу, январь 2017 г. (Неврологический центр эпилептологии, нейрогенетики и исследования мозга Университетской клиники КрасГМУ)

Жалобы:

- на задержку речевого развития
- снижение памяти и внимания, стереотипные движения с подъёмом рук и перебиранием пальцев кистей, приступами с закатыванием на высоте плача с задержкой дыхания
- увеличение продолжительности засыпания в вечернее время до одного часа
- чрезмерная активность в дневное время, иногда с агрессивностью

Анамнез

- Девочка - третий ребёнок у матери, от третьей незапланированной беременности, протекавшей на фоне хронического злоупотребления алкоголем во время всего периода беременности
- Во время вынашивания беременности женщина на учёте у акушера – гинеколога не состояла, вела асоциальный образ жизни
- Роды преждевременные на сроке гестации 36 недель
- Новорожденной диагностировали врождённую гипотрофию плода II степени

Объективный статус:

- Умеренно повышен уровень ситуативной тревожности
- Немногословна, фразовая речь сформирована
- Вес 14,5 кг., рост 114 см, ИМТ =11,16 кг/м²
- Астенический тип телосложения
- Гиперэластоз кожи и подкожной клетчатки, межпальцевый птериgium
- Челюстно – лицевая дисморфия (короткая и узкая глазная щель, широкая плоская переносица, тонкая верхняя губа (кайма верхней губы, готическое небо)
- Эпикантус, гипогнатия, микрогнатия
- Диффузная мышечная гипотония
- Дисплазия костей левой голени с укорочением ноги на 1 см., прихрамывание при ходьбе

Консультация невролога

Неврологический статус:

- ЧМН: гипотония мягкого нёба; дисфония, дизартрия; нарушения глотания нет
- Мышечный тонус негрубо диффузно снижен, физиологические рефлексy умеренные
- патологических рефлексов не выявлено, парезов нет
- Координаторные пробы выполняет удовлетворительно
- Расстройств чувствительности не выявлено.
- Менингеальных знаков нет
- Тазовых нарушений нет

Клинический случай

План диагностики

- Нейро-радиологическое обследование (МРТ головного мозга)
- Ночной видео-ЭЭГ-мониторинг
- Кардиореспираторный мониторинг (КРМ)
- Консультация оториноларинголога, включая эндоскопический осмотр носоглотки

Консультация оториноларинголога:

Жалобы оториноларингологического характера:

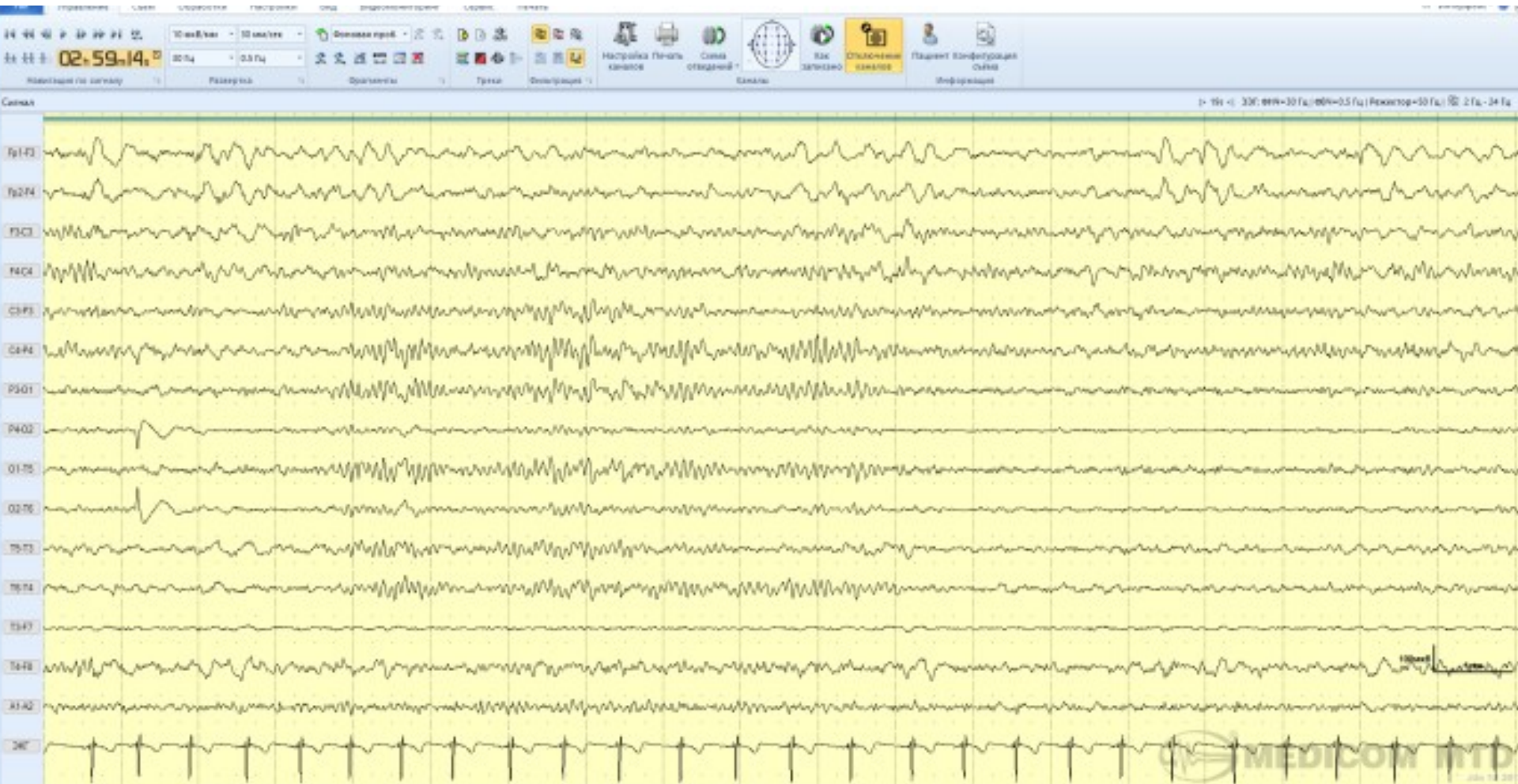
- Гнусавость голоса
- Регулярную заложенность полости носа с обильным слизистым отделяемым
- Храп во время ночного сна, беспокойный, непродолжительный сон

Консультация оториноларинголога

ЛОР-статус:

- Дыхание через нос умеренно затруднено
- Носовая перегородка – умеренно искривлена влево
- Нижние носовые раковины гипертрофированы
- При торцевой эндоскопии - обтурация аденоидной тканью на 2/3
- Наружный слуховой проход AS, AD – узкий, свободный
Реакция на звук живая, выполняет просьбы врача
- Рот при дыхании приоткрыт. Готическое небо. Микрогнатия, гипогнатия
- Слизистая оболочка задней стенки глотки – стекание слизи
- Нёбные миндалины- II степени гипертрофии
- Голос назализирован.

Ночной видео-ЭЭГ-мониторинг (февраль 2017г)



Заключение: легкие общемозговые изменения биоэлектрической активности головного мозга; эпилептиформной интериктальной и иктальной активности не зарегистрировано; ЭЭГ-сна представлена поверхностными стадиями

Кардиореспираторный мониторинг (ноябрь 2017г)

- Индекс апноэ/гипопное(ИАГ)=**2,1/час.**
- Храп регистрировался не более 5% времени
- Зарегистрировано **16** эпизодов дыхательных нарушений: 3 обструктивных апноэ, с максимальной продолжительностью до 22сек., 2 – центрального апноэ, с максимальной продолжительностью до 41сек., 11 - гипопноэ, с максимальной продолжительностью до 32сек
- Минимальный уровень сатурации – **76%.**
- Средний уровень сатурации – **98%.**
- По ЭКГ – синусовый ритм, ЧСС ср. =68/мин., регистрировалась синусовая аритмия с ЧСС=48-108/минуту

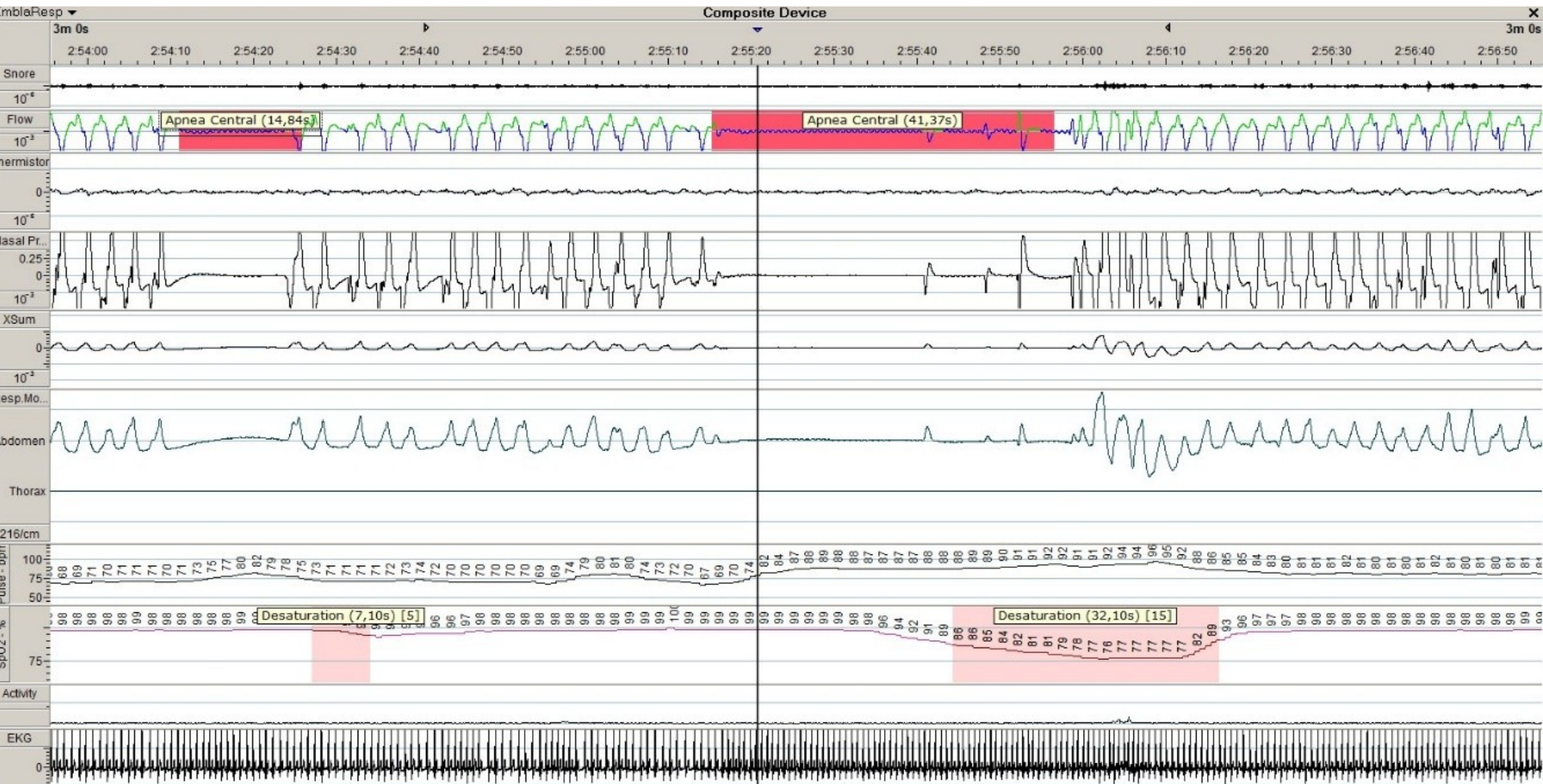
Заключение:

Синдром смешанного апноэ/гипопноэ сна легкой степени тяжести.

Ночная гипоксемия тяжелой степени.

Синусовая аритмия на фоне респираторных событий.

Паттерн КРМ



Паттерн кардиореспираторного мониторинга с использованием диагностического оборудования Embla ResMed (Австралия), проведенного пациентке А., 7-ми лет (красным цветом выделена зона центрального апноэ длительностью до 40 секунд; розовым цветом выделена зона десатурации длительностью до 30 секунд)

МРТ головного мозга



Рис. 1А. Магнитно-резонансная томограмма в сагиттальной проекции пациентки А., 7-ми лет. Гипертрофия глоточной миндалины II степени (показано стрелкой)

Рис. 1Б. Магнитно-резонансная томограмма в аксиальной проекции пациентки А., 7-ми лет. Симметричная гипертрофия нижних носовых раковин (показано стрелкой)

МРТ головного мозга

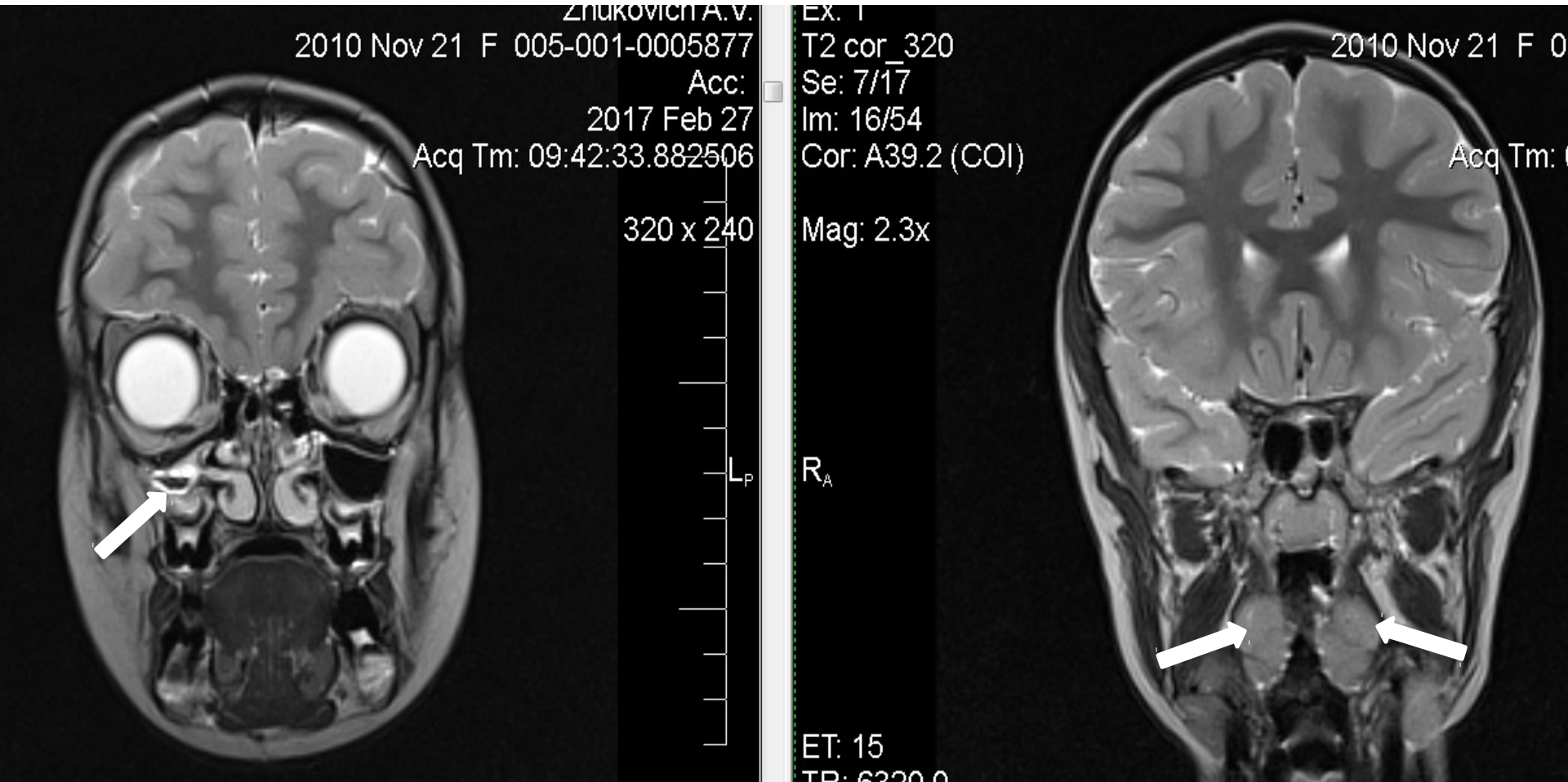


Рис. 1В и 1Г. Магнитно-резонансная томограмма в коронарной проекции пациентки А., 7-ми лет. Гипертрофия небных миндалин II степени, гипоплазия верхнечелюстной пазухи справа (показано стрелкой)

Клинический диагноз

Основной неврологический диагноз:

ФАС:

- врожденный порок развития головного мозга: фокальная кортикальная дисплазия в передних базальных отделах левой лобной доли
- врожденной челюстно-лицевой дисморфией
- врожденной гипоплазией костей левой голени с укорочением нижней конечности слева на 1 см
- врожденными нарушениями в эмоционально-волевой сфере с аффективно-респираторными приступами, стереотипиями, задержкой речевого развития, снижением памяти

Сопутствующий диагноз:

Хронический аденоидит, отечно-катаральная форма
гипертрофия глоточной миндалины II степени
гипертрофия небных миндалин II степени
гипоплазия верхнечелюстной пазухи справа
гипертрофия нижних носовых раковин

Осложнение:

Синдром смешанного апноэ/гипопноэ сна легкой степени тяжести

Ночная гипоксемия тяжелой степени

Синусовая аритмия на фоне респираторных событий

Тактика ведения

В рамках консилиума принято совместное решение оториноларинголога и невролога о плановом оперативном лечении в объеме холодно-плазменной аденотомии под общим обезболиванием

Заключение

Представленный клинический случай демонстрирует значимость междисциплинарного подхода к ведению детей с ФАС в обеспечении повышения качества жизни и реабилитационных мероприятий