

Poruchy spánku v pediatrii, část 2 – parasomnie, poruchy dýchání ve spánku, narkolepsie

doc. MUDr. Iva Příhodová, Ph.D.

Neurologická klinika a Centrum klinických neurověd, Univerzita Karlova v Praze
1. lékařská fakulta a Všeobecná fakultní nemocnice v Praze

Ve druhé části článku o spánkové medicíně v pediatrii jsou popsány nejčastější parasomnie, poruchy dýchání ve spánku a narkolepsie. Parasomnie (náměsíčnost, noční děsy, noční enuréza) mají tendenci s věkem ustoupit nebo zcela vymizet. Zatímco enuréza představuje převážně sociální problém, náměsíčnost je spojena s rizikem zranění. Obstrukční spánková apnoe je porucha dýchání ve spánku, která má maximum výskytu v předškolním věku. Kromě negativního dopadu na kognitivní funkce a chování dítěte ovlivňuje také kardiovaskulární systém a metabolické parametry. Významný rizikový faktor představuje obezita. Narkolepsie je vzácné chronické onemocnění, které se projevuje nadměrnou denní spavostí. Příznaky mohou být nenápadné – školní selhávání, nepozornost, změny chování. Diagnostiku poruch dýchání ve spánku a narkolepsie umožňuje noční polysomnografie.

Klíčová slova: parasomnie, poruchy dýchání ve spánku, obstrukční spánková apnoe, narkolepsie, noční polysomnografie.

Sleep disorders in pediatric practice, part 2 – parasomnias, sleep disordered breathing, narcolepsy

The second part of the manuscript on pediatric sleep medicine deals with the most frequent parasomnias, sleep disordered breathing and narcolepsy. Parasomnias (somnambulism, sleep terrors, sleep enuresis) have tendency to disappear with age. While nocturnal enuresis represents mostly social problem, somnambulism is connected with increased risk of injury. Obstructive sleep apnea is a type of sleep disordered breathing prevailing in preschool age. Apart from negative influence on cognitive functions and behavior it has an impact on cardiovascular system and metabolic parameters. A significant risk factor for obstructive sleep apnea is obesity. Narcolepsy is a rare chronic disorder with symptoms of excessive daytime sleepiness. Signs of narcolepsy can be inconspicuous – school failure, poor concentration, behavioral changes. Diagnosis of sleep disordered breathing and narcolepsy is based on nocturnal polysomnography.

Key words: parasomnias, sleep disordered breathing, obstructive sleep apnea, narcolepsy, nocturnal polysomnography.

Úvod

Parasomnie jsou definovány jako nežádoucí tělesné projevy nebo prožitky, které se vyskytují ve vazbě na spánek, probouzení či usínání. Jsou v dětském věku časté a ve většině případů nejsou spojeny se zdravotními riziky. Mají výraznou tendenci k ústupu s věkem. Nejčastější parasomnií v dětské ordinaci je noční enuréza, s převahou primární noční enurézy. V předškolním a školním věku se objevují parasomnie vázané na NREM spánek

(náměsíčnost, noční děsy). U parasomnií je potřeba pátrat po poruše dýchání ve spánku, která by mohla být vyvolávajícím faktorem, jehož terapeutické řešení může projevy odstranit nebo redukovat. Poruchy dýchání ve spánku, především obstrukční spánková apnoe (OSA), mají maximum výskytu v předškolním věku a jsou považovány za tak významný zdravotní problém, že dotazy na chrápání a přerušované dýchání ve spánku mají být součástí pediatrických prohlídek. Vzácným onemocněním, které

se může skrývat za příznaky nepozornosti, školního selhávání, kolísání nálady a sociální introverze, je narkolepsie. Denní spavost někdy zůstává v pozadí klinického obrazu, stejně jako projevy kataplexie.

1. Parasomnie

Primární noční enuréza

Je definována jako mimovolní pomočování, které se objevuje $\geq 2 \times$ týdně u dítěte

staršího 5 let, které se nikdy během spánku nepřestalo pomočovat (1). Výskyt enurézy významně klesá s věkem: 10 % v 6 letech, 5 % v 10 letech, 1–2 % v 18 letech. Spontánní remise je udávána 15 % za rok. Častější je výskyt u chlapců, u dětí s poruchou pozornosti a hyperaktivitou (ADHD) a s obezitou (2). Přetrvávání enurézy je zřejmě spojeno s dysfunkcí struktur mozku kmene, které se podílejí na řízení probouzecích reakcí ze spánku, a s opožděným vytráváním koordinace svalstva močového měchýře. Práh probuzení je u těchto dětí zvýšený (spánek je označován rodiči jako „hodně tvrdý spánek“), takže při signálech z naplněného močového měchýře se dítě neprobudí nebo není schopno potlačit účinně svalové kontrakce (1). Častým nálezem je snížená funkční kapacita močového měchýře, hyperaktivní nebo nestabilní detrusor. Předpokládá se také narušení sekrece antidiuretického hormonu během spánku. Výrazný je genetický podklad, je popisována vazba na různé chromozomy (22q, 13q, 12q) (3). Pravděpodobnost noční enurézy při výskytu u obou rodičů je 77 %, při výskytu u 1 rodiče 44 % (oproti 15 % při negativní anamnéze) (1, 2). Je popisována asociace primární enurézy s jinými poruchami spánku, především s OSA (přibližně 30 %), ale také s periodickými pohyby končetinami ve spánku (1). Noční polysomnografie (PSG) je tedy indikována v případě podezření na tyto dvě poruchy. Některé studie nacházejí souvislost i mezi pouhým chrápáním bez apnoe a enurézou (4, 5). Léčba poruchy dýchání ve spánku vede ke zlepšení nebo vymizení enurézy.

Parasomnie vázané na NREM spánek – poruchy probuzení z NREM spánku

Do této kategorie jsou řazeny tři klinické jednotky spojené s neúplným, nedokonalým probuzením z hlubokého (NREM 3) spánku. Vyskytují se většinou v prvních hodinách po usnutí, kdy NREM 3 spánek převládá. Objevují se různé pohybové, vegetativní a zvukové projevy ve stavu změněného vědomí s omezeným vnímáním okolí a s omezenými reakcemi na zevní podněty. **Náměsíčnost** je spojena s chůzí, často i s automaticky prováděnými činnostmi (otevření oken, dveří) nebo mikcí, různě srozumitelnou řečí. Během stavu námě-

síčnosti může dojít k různě závažnému zranění. Při **nočních děsech** je v popředí výrazný křik, pláč, projevy strachu či hrůzy a vegetativní doprovod (bušení srdce, zrudnutí v obličeji, rychlé dýchání, pocení, rozšířené zorničky). Stav, kdy se dítě posadí, zmateně se rozhlíží nebo začne neutišitelně plakat se označuje jako **probuzení se zmateností**. Dlouhá probuzení se zmateností o trvání až půl hodiny jsou častá u batolat. Typická je ranní amnezie na noční příhody. NREM parasomnie jsou označovány jako vývojová porucha, protože jsou vázány na batolecí a časný školní věk, kdy je více hlubokého spánku a práh probuzení je vysoký. S věkem mají značnou tendenci k ústupu. Zatímco výskyt u dětí je až 17 %, do dospělosti toto procento klesá na 2–4 % (1). Nejméně časté jsou noční děsy. Významná je dědičná predispozice (pozitivní rodinná anamnéza zvyšuje riziko výskytu až 10×), která vede k nestabilitě hlubokého spánku (2). U geneticky disponovaného jedince se poté jako spouštěcí moment uplatňují stavy, které spánek narušují – spánková deprivace, febrilie, rušivé zevní podněty a jiné poruchy spánku. Opět je tedy důležité pátrat po OSA, která může působit jako trigger parasomnických stavů (6, 7). V diferenciální diagnostice mohou působit problém noční epileptické záchvaty. Jejich výskyt nebývá vázán na první třetinu noci, vyskytují se kdykoliv a obvykle několikrát za noc a na rozdíl od parasomnií mají stereotypní průběh. V případě diagnostické pochybnosti je nutno odeslat dítě na PSG s rozšířeným EEG monitorováním nebo na noční EEG videomonitoraci. K první orientaci je důležité domácí video se zachycením nočních stavů. V komunikaci s rodiči je při parasomnií důležité vysvětlení přechodného rázu této poruchy, zdůraznění pravidelného spánkového režimu a při stavech náměsíčnosti zabezpečení prostředí ke spánku jako prevence proti možnému úrazu, a to i při nocování mimo domov. Pokud jsou stavy parasomnie časté nebo spojené s nebezpečným chováním, lze podat na přechodnou dobu jako terapii off-label clonazepam ve večerní dávce půl hodiny až hodinu před spaním.

2. Poruchy dýchání ve spánku

Obstrukční spánková apnoe je nejčastější poruchou dýchání ve spánku. Vyskytuje se

zejména v předškolním věku, a to až u 5 % dětí (8). Příčinou jsou často geneticky podmíněné odchylky skeletu horních cest dýchacích (HCD) a jejich svalového napětí, které se během spánku snižuje. V rodinné anamnéze proto bývá výskyt chrápání nebo přímo spánkové apnoe. Na tomto predisponovaném terénu se pak uplatní jako obstrukce HCD hypertrofie adenoidní vegetace a tonsil, která je nejvýraznější právě v předškolním věku. Významným rizikovým faktorem je obezita – OSA se vyskytuje nejméně u 50 % obézních dětí. Rozlišují se tak dva fenotypy dětské OSA – fenotyp neprospívajícího dítěte s facies adenoidea a častými respiračními infekcemi a fenotyp dítěte s obezitou podobně jako u OSA dospělého věku. Další rizikové faktory pro rozvoj OSA jsou prematuritas, asthma bronchiale, různé genetické syndromy (např. Downův, Prader-Williho, achondroplazie), nervosvalová onemocnění, alergická rýma, chronická sinusitida nebo vrozené vady dýchacích cest (9). Při OSA dochází ve spánku k přechodnému úplnému uzávěru nebo částečnému zúžení HCD, což vyvolá zástavu dechu (apnoe) nebo snížení dechového objemu nejméně o polovinu (hypopnoe). Apnoe a hypopnoe jsou provázeny poklesy saturace hemoglobinu kyslíkem, probuzeními nebo častěji krátkými probouzecími reakcemi (do 15 sekund), které si pacient neuvědomuje a které umožňují obnovu ventilace, ale spánek je tímto způsobem narušován a stává se nekvalitním. Ke konci apnoe a hypopnoe dochází ke kolísání srdeční frekvence a krevního tlaku v důsledku aktivace sympatiku. OSA může způsobit rozvoj plicní hypertenze a pravostřanného srdečního selhání. Řada studií prokázala i méně závažné změny kardiovaskulárních parametrů, které mohou být predispozicí pro rozvoj aterosklerózy v pozdějším věku. Ve srovnání se zdravými kontrolami je u dětí s OSA patrné zvýšení krevního tlaku, cévní rezistence a je zjišťována elevace zánětlivých markerů; dětská OSA je tak spojena se systémovým zánětem mírného stupně. Představuje také riziko pro rozvoj inzulínové rezistence a metabolického syndromu. U obézních dětí se v souvislosti se základním onemocněním toto riziko stupňuje (8). Další projevy OSA jsou patrné v oblasti kognitivních funkcí, chování dítěte a jeho nálady. Chronická noční hypoxie

narušuje vyzrávání mozku zejména v oblasti prefrontální kůry, která ovlivňuje paměťové procesy, soustředění, schopnost rozhodování a seberegulace. Děti s OSA se tedy mohou projevovat podobnými, ale mírnějšími příznaky jako ADHD a mají horší školní výsledky (9). Americká pediatriká asociace proto zdůrazňuje nutnost pátrat aktivně po příznacích poruchy dýchání ve spánku (Tabulka 1, 2) (10). Zlatým diagnostickým standardem pro dětskou OSA je PSG. Diagnostická kritéria OSA zahrnují polysomnografické nálezy a jsou uvedena v tabulce 3 (1). PSG umožňuje rozlišení typu apnoe a hypopnoe (obstrukční, centrální, smíšené), zachytí přidružené desaturace, probuzení a probouzení reakce a zastoupení spánkových stadií. Během PSG se počítají apnoe, které trvají nejméně 10 sec. (u mladších dětí, které mají vyšší dechovou frekvenci, apnoe trvající nejméně 2 dechové cykly) a hypopnoe spojené s probouzení reakcí nebo poklesem saturace hemoglobinu kyslíkem $\geq 3\%$ proti výchozí úrovni. Počet apnoe a hypopnoe za hodinu spánku (AHI index) stanovuje třídu OSA: $1 < \text{AHI} < 5$ lehká, $5 < \text{AHI} < 10$ střední, $\text{AHI} > 10$ těžká. Polysomnografický nálezy u pacienta s těžkou OSA je na obrázku 1. Závažnost apnoe je vodítkem pro terapeutický postup. Pokud není PSG dostupná, lze použít další metody vyšetření, které mají menší senzitivitu, a to zejména pro lehkou a střední OSA – polygrafie a noční oxymetrie. Pro základní orientaci může posloužit také domácí videonahrávka (11). Vyšetřovací postup je shrnut v tabulce 1 (9). Léčbou první volby je u většiny dětí s těžkou a středně těžkou OSA adenotonsilektomie nebo adenotonsilotomie. Doporučuje se i při střední velikosti tonsil s cílem zajistit co nejlepší průchodnost HCD (8, 10). Některá pracoviště preferují tonsilotomii, výkon lze provádět různými metodami (12). Obecným doporučením je při hypertrofii adenoidní vegetace a tonsil provést zákrok v jedné době, samotná adenotomie se nepovažuje u OSA za dostatečné terapeutické řešení (8). Děti s OSA mají vyšší riziko pooperačních komplikací, proto je po výkonu potřeba zajistit monitoraci vitálních funkcí. Ke zlepšení OSA po adenotonsilektomii sice dochází u většiny pacientů, ale porucha dýchání ve spánku může v různém stupni přetrvávat. Proto se doporučuje kontrolní ambulantní vyšetření,

Tab. 1. Pravidla pro vyšetřování a léčbu OSA u dětí (Podle Americké pediatriké asociace, 2012)

1. Dotaz na dýchání ve spánku (chrápání) u všech dětí
2. Podrobné vyšetření pacientů s rizikovým onemocněním pro rozvoj OSA
3. Akutní vyšetření pacientů s nejasným kardiálním selháním
4. Noční polysomnografie je jedinou suverénní diagnostickou metodou pro odlišení chrápání a OSA
5. Adenotonsilektomie je léčbou 1. volby u většiny pacientů s OSA
6. Pooperační monitorování u rizikových pacientů po adenotonsilektomii
7. Kontrolní vyšetření po adenotonsilektomii

Tab. 2. Vyšetření dítěte s OSA

Anamnéza cílená na noční a denní příznaky OSA
■ chrápání, apnoe, dyspnoe, abnormní poloha, motorický neklid, pocení ve spánku, ranní sucho v ústech, bolest hlavy, obtížné probuzení
■ noční enuréza
■ poruchy soustředění, chování, hyperaktivita, kognitivní poruchy, špatný školní prospěch, nadměrná denní spavost
Fyzikální vyšetření
■ průchodnost HCD (dýchání ústy, dyslalie, facies adenoidea, deviace nosního septa, kongesce nosní sliznice – alergická rýma, velikost tonsil, konfigurace obličejového skeletu – hypoplazie střední části obličeje, vysoké úzké tvrdé patro, hypoplazie/retropozice mandibuly, anomálie skusu)
■ hmotnost (obezita, neprosívání), malý vzrůst
■ kardiopulmonální systém – auskultace, měření TK (riziková je hodnota TK > 95. percentil)
Indikace ORL a ortodontického vyšetření
Noční polysomnografie – zlatý standard
Pokud není dostupná:
■ noční pulzní oxymetrie
■ ambulantní polygrafie
■ polysomnografie v odpoledním spánku
■ dotazníky a strukturované vyšetření
■ domácí audio a video nahrávky

Tab. 3. Diagnostická kritéria OSA v dětském věku

Podle Mezinárodní klasifikace poruch spánku, 3. verze

Musí být splněna kritéria A a B
A. Přítomnost jednoho nebo více příznaků
1. Chrápání
2. Namáhavé, paradoxní nebo obstrukční dýchání během spánku
3. Spavost, hyperaktivita, problémy s chováním nebo učením
B. PSG prokazuje 1 nebo oba příznaky
1. Jednu a více obstrukčních apnoí, smíšených apnoí nebo hypopnoí za hodinu spánku
NEBO
2. Obstrukční hypoventilaci definovanou jako nejméně 25 % celkového času spánku s hyperkapnií ($\text{PaCO}_2 > 50 \text{ mmHg}$) a 1 nebo více následujících příznaků
a) Chrápání
b) Oploštění v inspirační fázi křivky intranazálního tlaku
c) Paradoxní thorakoabdominální pohyby

obvykle s odstupem dvou měsíců. Další možností léčby je terapie kontinuálním pozitivním přetlakem v dýchacích cestách (continuous positive airway pressure – CPAP) nebo dvojúrovňovým přetlakem (bilevel airway positive pressure – BiPAP). K této léčbě se přistupuje v dětství zřídka, a to v případech, kdy není adenotonsilektomie indikována, je přítomno jiné základní onemocnění, OSA přetrvává i po adenotonsilektomii anebo rodiče s adenotonsilektomii nesouhlasí. U mírných forem OSA pomáhá protizánětlivá léčba, která vede k omezení hypertrofie tonsil (intranazální kortikoidy, inhibitory leukotrienových receptorů). Používá se také myofunkční terapie. V indikovaných případech je úspěšná ortodontická léč-

ba, především rychlá maxilární expanze, která vede k rozšíření patra a nosní dutiny. Obézní děti mají doporučenu redukci hmotnosti (8).

3. Narkolepsie

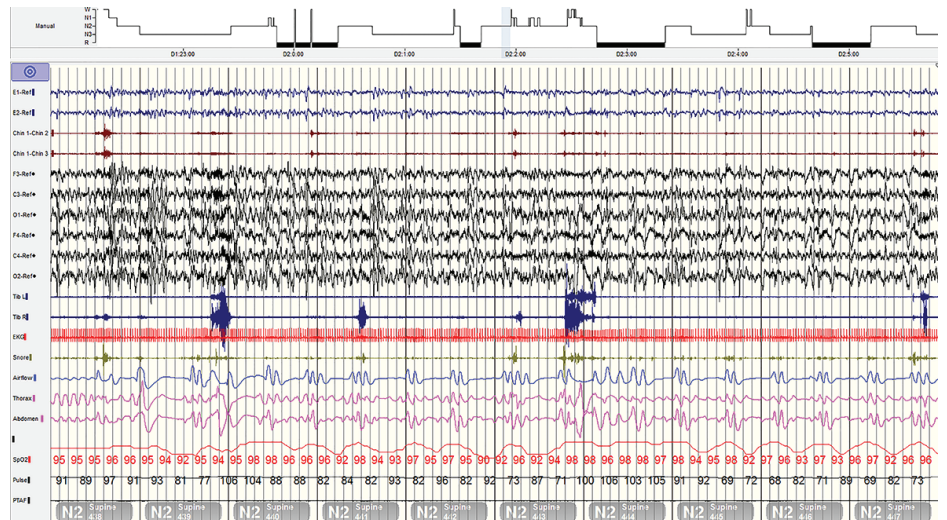
Narkolepsie s kataplexií (narkolepsie 1. typu – NT1) je vzácné chronické neurologické onemocnění, které vzniká na autoimunitním podkladě u geneticky predisponovaných jedinců (90 % pacientů má pozitivní haplotyp HLA DQB1*0602) (13). Je spojeno s destrukcí neuronů v laterálním hypothalamu, které produkují hypokretin. V důsledku jeho nedostatku nebo chybění dochází k narušenému řízení bdělosti a spánku. Klinické příznaky zahrnují nadměrnou denní spavost,

kataplexii (náhlou ztrátu svalového napětí), spánkové halucinace a spánkovou obrnu. Noční spánek je nekvalitní, rušený opakovanými probouzeními, neklidem, křikem, prudkými pohyby a zlými sny. Chybění nebo výrazné snížení hypokretinu v mozkomíšním moku (≤ 110 pg/ml) je jedním z diagnostických kritérií NT1a je patrné již v časných fázích nemoci (1). Výskyt v populaci se udává mezi 0,02–0,05 %, u dětí a dospívajících není přesně znám. Nicméně třetina až polovina pacientů udává začátek příznaků před 15. rokem (14). Projevy narkolepsie mohou být přehlédnuty nebo špatně diagnosticky zařazeny. Nadměrná denní spavost u dětí nemá imperativní charakter jako v dospělosti, ale projevuje se delším odpoledním spánkem nebo prodloužením nočního spánku. Denní spavost vede ke zhoršení pozornosti, soustředění a paměti. Dětská narkolepsie se proto může skrývat pod obrazem nepozornosti, poruchy chování a nálady (agresivity, podrážděnosti) nebo sociálních a školních problémů. Kataplexie, halucinace a spánková obrna se vyvíjejí obvykle se zpožděním. Tyto obtíže děti často spontánně neuvádějí, protože jim nepřikládají důležitost nebo se za ně stydí, a je nutné po nich pátrat cílenou anamnézou. Kataplexie se projevují náhlou ztrátou svalového napětí, většinou s vazbou na emoci (smích, překvapení, rozrušení). Dochází k podklesu v kolenou až pádu se zachovaným vědomím, ale mohou být postiženy jenom svaly obličeje nebo šíje, což se projevuje grimasováním, vyplazováním jazyka či poklesem hlavy. Kataplexie může být u dětí zaměněna za epileptické záchvaty, nejčastěji atonické, anebo za kolapsové stavy. Typické pro dětský věk jsou potíže s ranním probouzením – agresivita a spánková opilost (15).

Narkolepsie je spojena s vyšším výskytem psychiatrických onemocnění, která je nutno diagnostikovat a léčit.

K potvrzení diagnózy je třeba PSG a test mnohočetné latence usnutí (MSLT, popis viz první část). Typickým nálezem na PSG je vý-

Obř. 1. Polysomnografický nález u pacienta s těžkou obstrukční spánkovou apnoe – 5minutový úsek. Apnoe jsou patrné v kanálech Airflow, Thorax, Abdomen, poklesy saturace v kanálu SpO₂. V horní části obrázku je hypnogram – grafické zobrazení spánkových stadií. V dolní části obrázku je stadium spánku N2 (NREM 2 spánek)



Sledované parametry seshora: E1, E2 – pohyby očí, Chin – EMG svalů brady, F3, C3, O1, F4, C4, O2 – EEG kanály, TibL, R – EMG svalů bérce, EKG, Snore – dýchací zvuky, Airflow – proud vzduchu, Thorax – pohyby hrudníku, Abdomen – pohyby břicha, SpO₂ – saturace hemoglobinu kyslíkem, transkutánně, Pulse – frekvence srdeční

skyt REM spánku brzy po usnutí (do 15 minut) a během MSLT je zkrácená průměrná latence usnutí ≤ 8 minut s výskytem REM spánku nejméně ve 2 testech (1). Spolehlivost těchto vyšetření je u dětí menší, negativní nálezy diagnózu narkolepsie nevylučují a vyšetření je v případě přetrvávání příznaků potřeba opakovat (16). Velký význam v diagnostice má stanovení hypokretinu v likvoru. V diferenciální diagnostice je třeba vyloučit sekundární narkolepsii při jiném základním onemocnění (nádory a traumata mozku, encefalitidy, demyelinizační onemocnění, některé genetické syndromy nebo neurometabolické onemocnění), většinou je tedy indikována magnetická rezonance mozku (1). Včasně rozpoznání nemoci a léčba může zmírnit dlouhodobé důsledky nemoci a zlepšit kvalitu života pacientů. Pro léčbu dětské narkolepsie je schválen methylfenidát, a to pouze s krátkodobým uvolňováním. U pacientů od 7 let s výraznými příznaky, včetně narušeného nočního spánku, je možno indikovat oxybát sodný, který se podává ve formě roztoku před spaním a v druhé dávce za 2,5–4 hodiny po usnutí. Jeho preskripce je vázána na specializovaná

centra. Další léky schválené u dospělých (modafinil, pitolisant) lze u dětí použít off-label při selhání ostatní terapie. Projevy kataplexie tlumí podávání antidepresiv, především tri-cyklických (17).

Závěr

Poruchy spánku jsou u dětí časté a zahrnují širší spektrum než u dospělých. Specializovaných ambulancí, které se věnují dětské spánkové medicíně, je v současné době velmi málo. Úkolem dětského lékaře je tedy rozpoznání základních poruch spánku a jejich řešení v součinnosti s ostatními specialisty (dětskými neurology a psychiatry, psychology, lékaři otorinolaryngologické a ortodontické specializace). Významným preventivním opatřením je informace rodičů o správném spánkovém režimu. Nejpřesnějším vyšetřením spánku je PSG, která je indikována především u dětí s nadměrnou denní spavostí, poruchou dýchání ve spánku nebo při nejasných nočních stavech. U poruch dýchání ve spánku je při omezené dostupnosti PSG doporučováno ověření diagnózy také jednoduššími způsoby (polygrafie, noční oxymetrie).

LITERATURA

1. American Academy of Sleep Medicine. International classification of sleep disorders, 3rd ed. Darien, IL: American Academy of Sleep Medicine; 2014.
2. Příhodová I, Ibarburu V, Nevšimalová S, Šonka K. Para-

somnie. In: Nevšimalová S, Šonka K, et al. Poruchy spánku a bdění. Praha: Galén; 2020:169-185.
3. Haid B, Tekgül S. Primary and secondary enuresis: pathophysiology, diagnosis, and treatment. Eur Urol Focus. 2017;

3(2-3):198-206.

Další literatura u autorky a na www.pediatriepropraxi.cz