



Нарколепсия и особенности галлюцинаций в спектре ее проявлений. Клиническое наблюдение

В.Н. Григорьева, О.Д. Ельшина, К.А. Машкович✉, В.Ю. Борисов

ФГБОУ ВО «Приволжский исследовательский медицинский университет» Минздрава России, Нижний Новгород, Россия
✉griks@yandex.ru

Аннотация

Нарколепсия представляет собой редкое хроническое заболевание с нарушением регуляции цикла «сон-бодрствование». Она значительно ухудшает качество жизни больных, однако распознается обычно с большим запозданием. Повышение осведомленности врачей в отношении данной патологии может способствовать ее более ранней диагностике и оптимизации терапии.

Приводится описание клинического случая нарколепсии 1-го типа у 22-летнего мужчины. Развитию заболевания предшествовали длительные нарушения режима сна и бодрствования, связанные с зависимостью пациента от компьютерных игр, а клиническая манифестация заболевания была спровоцирована психическим стрессом. Постепенно у пациента возникли все классические признаки нарколепсии 1-го типа, включая зрительные, тактильные и слуховые галлюцинации при пробуждении. Хотя его качество жизни резко ухудшилось, пациент более года не обращался за медицинской помощью, опасаясь, что из-за галлюцинаций его признают психически больным человеком. Начатая после установления диагноза терапия быстро привела к существенному улучшению состояния пациента.

В контексте описанного случая обсуждаются современные представления о механизмах развития нарколепсии и ее клинических проявлениях. Особое внимание уделяется гипнагогическим и гипнопомпическим галлюцинациям и их отличиям от «дневных галлюцинаций». Знание этих особенностей важно для предотвращения стигматизации пациентов как «психически нездоровых» людей.

Освещаются критерии диагностики нарколепсии 1-го типа с учетом изменений, внесенных в Международную классификацию расстройств сна 3-го пересмотра в редакции текста от 2023 г., а также принципы терапии этого заболевания.

Ключевые слова: нарколепсия, галлюцинации, полисомнография, множественный тест латентности сна.

Для цитирования: Григорьева В.Н., Ельшина О.Д., Машкович К.А., Борисов В.Ю. Нарколепсия и особенности галлюцинаций в спектре ее проявлений. Клиническое наблюдение. *Клинический разбор в общей медицине*. 2025; 6 (4): 50–58. DOI: 10.47407/kr2025.6.4.00594

Narcolepsy and hallucinations in the spectrum of its manifestations. Clinical case

Vera N. Grigoryeva, Oksana D. Elshina, Ksenia A. Mashkovich✉, Valentin Yu. Borisov

Privolzhsky Research Medical University, Nizhny Novgorod, Russia
✉griks@yandex.ru

Abstract

Narcolepsy is a rare chronic disorder characterized by impaired regulation of the sleep-wake cycle, which significantly worsens the quality of life of patients but is often diagnosed with considerable delay. Increasing physician awareness of this pathology can contribute to its earlier diagnosis and therapy optimization.

A description and discussion of a clinical case of narcolepsy type 1 in a 22-year-old man. The development of narcolepsy type 1 in the patient was preceded by long-term sleep-wake disorders associated with addiction to computer games, and that the clinical manifestations of narcolepsy type 1 was provoked by emotional stress.

The patient eventually developed all the classic signs of narcolepsy type 1, including visual, tactile, and auditory hallucinations upon awakening. Although the patient's quality of life had deteriorated dramatically, he did not seek medical attention for over a year, fearing that he would be considered mentally ill because of hallucinations. After the diagnosis, therapy led to rapid and significant improvement in the patient's condition.

In the context of the clinical case, current pathogenic concepts of narcolepsy and its clinical manifestations are discussed. Particular attention is paid to hypnagogic and hypnopompic hallucinations and their differences from 'daytime hallucinations,' which is important for preventing the stigmatization of patients as 'mentally ill' individuals.

The diagnostic criteria update for narcolepsy type 1, that was made in the International Classification of Sleep Disorders, Third Edition, Text Revision of 2023, is provided and the treatment of this disease is discussed.

Keywords: narcolepsy, hallucinations, polysomnography, a multiple sleep latency test.

For citation: Grigoryeva V.N., Elshina O.D., Mashkovich K.A., Borisov V.Yu. Narcolepsy and hallucinations in the spectrum of its manifestations. Clinical case. *Clinical review for general practice*. 2025; 6 (4): 50–58 (In Russ.). DOI: 10.47407/kr2025.6.4.00594

Нарколепсия представляет собой хроническое нарушение регуляции цикла «сон-бодрствование», имеющее предположительно аутоиммунную природу и клинически проявляющееся повышенной дневной сонливостью и нарушениями ночного сна [1–3]. Другими (необлигатными) проявлениями нарколепсии служат галлюцинации в переходные периоды между сном и

бодрствованием, сонный паралич и катаплексия [4, 5]. Вместе перечисленные нарушения составляют так называемую «нарколептическую пентаду», впервые описанную академиком А.М. Вейном [6, 7].

Выделяют нарколепсию 1-го и 2-го типа [8, 9]. Нарколепсия 1-го типа встречается чаще, чем 2-го типа, имеет более тяжелые проявления и характеризуется сниже-

нием содержания гипокретина-1 в цереброспинальной жидкости (ЦСЖ) [10–12]. Катаплексия отмечается лишь при нарколепсии 1-го типа [3, 12].

Ряд авторов определяют нарколепсию как заболевание с преимущественным расстройством фазы быстрого сна, т. е. сна с быстрыми движениями глаз (англ. rapid eye movement, сокращенно REM-сон) [3]. В норме за ночь каждый из циклов сна характеризуется последовательным, занимающим более часа, переходом от первой ко второй и третьей стадиям фазы медленного сна («сон без быстрых движений глаз»; англ. nonrapid eye movement, NREM) и лишь последующим наступлением фазы REM-сна [7]. Однако для пациентов с нарколепсией характерно очень раннее возникновение REM-сна с глубокой мышечной релаксацией и яркими сновидениями [5, 3, 13].

Нарколепсия считается редким заболеванием. Например, в Европе и США она встречается приблизительно у 1 из 2 тыс. человек [10, 13, 14]. Из-за недостаточной диагностической настороженности врачей и склонности пациентов затягивать обращение за медицинской помощью, почти половина случаев нарколепсии остаются нераспознанными, а средний период от появления первых симптомов до постановки диагноза, по данным разных авторов, составляет от 8 до 12 лет и даже более [3, 4, 7, 13, 15, 16]. Одна из причин, по которой пациенты с нарколепсией могут откладывать визит к врачу, связана с их опасениями быть признанными психически нездоровыми из-за наличия «видений» [13].

Цель работы состояла в описании клинического случая нарколепсии 1-го типа и его обсуждении с позиций современных представлений о факторах риска, патогенезе и симптомах данного заболевания, с акцентом на особенностях возникающих при нем галлюцинаций.

Работа одобрена Комитетом по этике ФГБОУ ВО «ПИМУ» Минздрава России (протокол № 11 от 28.11.2024).

Клинический случай

Пациент А., 22 лет, был направлен из поликлиники по месту жительства для уточнения диагноза. Он предъявлял жалобы на ежедневные приступы мышечной слабости с «подкашиванием» ног, возникавшие в моменты радости или смеха. При расспросе также было выяснено, что у А. отмечались повышенная дневная сонливость с периодическими погружениями в сон, а также эпизоды обездвиженности и ярких «видений» при ночных (реже при дневных) пробуждениях.

Нарушения сна у А. появились в старших классах школы, когда из-за увлечения компьютерными играми он часто ложился спать в час-два ночи, а из-за необходимости утром идти в школу не высыпался. Эта привычка – подолгу сидеть за компьютером ночью – сохранялась и после окончания школы, однако после завершения сеанса игры он быстро засыпал и спал крепко. Полтора года назад, на фоне эмоционального стресса, связанного с событиями в личной жизни, у пациента резко нарушился ночной сон: он долго не мог заснуть,

часто просыпался и в итоге почти всю ночь бодрствовал. Днем стал испытывать повышенную сонливость, периодически засыпал и в это время видел яркие, иногда пугающие сны. Год назад стресс уменьшился, и на этом фоне ночной сон улучшился, хотя и оставался прерывистым. В моменты ночных пробуждений (реже при дневных пробуждениях) А. стал испытывать кратковременные, 5–10-минутные эпизоды «обездвиженности», во время которых не мог пошевелиться и произнести ни слова, ни даже звука (сохранялись лишь движения глаз и век). В эти периоды обездвиженности он видел перед собой людей, слышал звуки, а иногда ощущал прикосновения, которых в реальности не было. Например, однажды А. увидел в комнате девушку, с которой давно расстался, и последовал за ней на кухню, где она стала варить кофе. Затем он вновь обнаружил себя в спальне и понял, что в действительности в квартире он был один, после чего быстро снова заснул. В другой раз, проснувшись ночью, А. почувствовал, что его спину больно царапает кошка, но из-за слабости не мог повернуться на спину. В следующий раз ночью, проснувшись, он услышал стук в окно и голос родственника, предупреждавшего, что его машину собираются угнать. А. вышел на улицу и переставил машину, но, вернувшись, понял, что родственник находился в другом городе, а произошедшее было «видением наяву». Иногда при ночных пробуждениях А. слышал шаги человека или прыжки кошки на кухне, хотя в реальности в квартире никого не было.

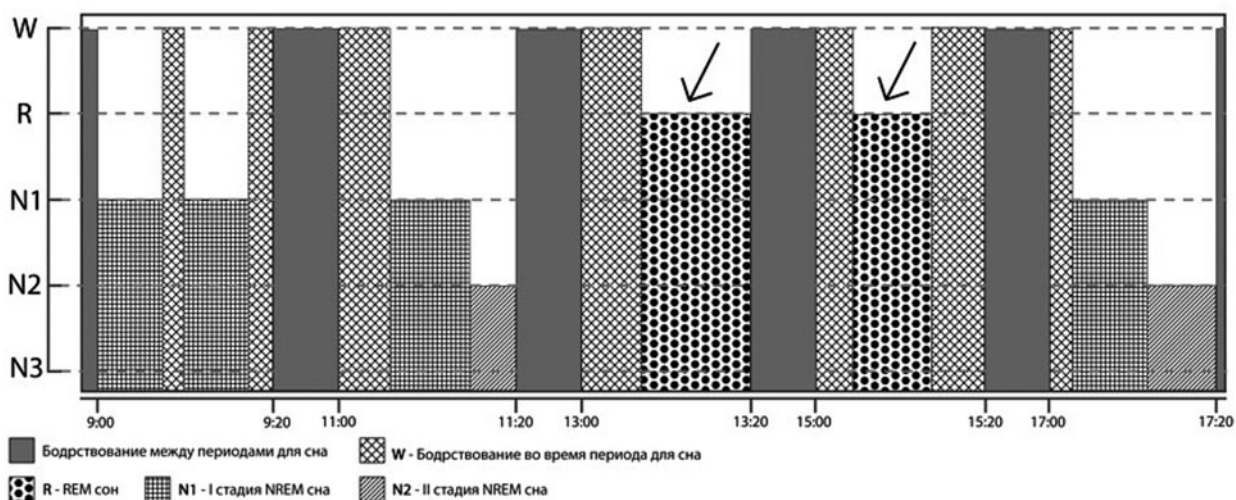
На протяжении последнего полугодия днем на фоне сильной сонливости стали возникать кратковременные (около 1 мин) эпизоды мышечной слабости. Приступы могли быть разной интенсивности, но всегда одновременно охватывали мышцы языка и губ («было тяжело говорить»), шеи («голова опускалась или падала»), рук («не поднимались») и ног («подкашивались»). Слабость мышц во время приступа нарастала за несколько секунд, и за это время пациент часто успевал сесть, чтобы избежать падения. Провоцировали описанные эпизоды смех или внезапное чувство радости, возникавшее даже по малозначительным поводам, таким, например, как победа в компьютерной игре, услышанная шутка и др. Так, один из эпизодов слабости возник, когда пациент обрадовался, заметив из окна автобуса знакомую девушку там, где предполагал ее увидеть.

За медицинской помощью А. обратился лишь через полтора года после возникновения описанных симптомов, поскольку до того не хотел обсуждать их, понимая необычность своих жалоб и опасаясь психиатрического диагноза.

При осмотре: сознание ясное, в месте, времени и собственной личности ориентирован полностью. Эмоционально лабилен, тревожен. Соматический статус без особенностей. В неврологическом статусе двигательных, координаторных и чувствительных нарушений нет, черепные нервы – без патологии.

Ночной сон сохранен (засыпает в 1 час ночи, просыпается в 7 часов утра), с одним-двумя пробуждениями в

Рис. 1. Данные МТЛС пациента А. Из пяти эпизодов сна во время проведения теста два начинались с REM-фазы (стрелки).
Fig. 1. Date of the multiple sleep latency test in the patient A. Of the 5 sleep episodes during the test, 2 began with a REM phase (arrows).



середине ночи. Днем испытывает повышенную сонливость, один-два раза в день засыпает на 20–30 мин. Оценка уровня сонливости по шкале Эпворта составила 18 баллов (патологическая сонливость). Уровень тревоги по Госпитальной шкале тревоги и депрессии (ГШТД) составил 12 баллов (что соответствовало «клинически выраженной тревоге»), а уровень депрессии — 7 баллов (норма).

Нейропсихологическое обследование выявило умеренные модально-неспецифические нарушения внимания и кратковременной слухоречевой и зрительной памяти. Оставались сохранными умственные операции планирования, программирования, абстрагирования, обобщения, а также зрительный гнозис, кинестетический и пространственный праксис. Оценка по Монреальской шкале оценки когнитивных функций (The Montreal Cognitive Assessment, MoCA-test) составила 24 из 30 баллов, что указывает на умеренную степень когнитивных расстройств.

Общие анализы крови и мочи, биохимические анализы крови, уровни гормонов щитовидной железы в крови — без отклонений от нормы. Электроэнцефалография (ЭЭГ) показала негрубо выраженные диффузные изменения биоэлектрической активности головного мозга. При проведении магнитно-резонансной томографии (МРТ) головного мозга патологии не обнаружено.

Для верификации диагноза нарколепсии была проведена ночная полисомнография, а на следующее утро, через 2 ч после пробуждения, — множественный тест латентности сна (МТЛС).

МТЛС выполнялся на аппарате Natus Quantum, с регистрацией шести отведений ЭЭГ и двух отведений электроокулограммы, а также с использованием подбородочных электродов для электромиографии и двух электродов для электрокардиографии. Исследование

проводилось с 9:00 до 19:00 и включало пять двухчасовых фрагментов, состоящих из 100 мин поддержания активного бодрствования и 20 мин, отведенных для сна.

По данным МТЛС у пациента А. выявлено два цикла сна с ранним началом REM-фазы, что явилось нейрофизиологическим подтверждением диагноза (рис. 1).

Кроме того, во время проведения МТЛС в период бодрствования у пациента в ответ на рассмешившую его фразу медсестры развился приступ катаплексии с падением из положения сидя в постели на бок. ЭЭГ зарегистрировала в этот момент альфа-ритм в затылочных отведениях, что позволило исключить сон или эпилептический характер приступа (рис 2).

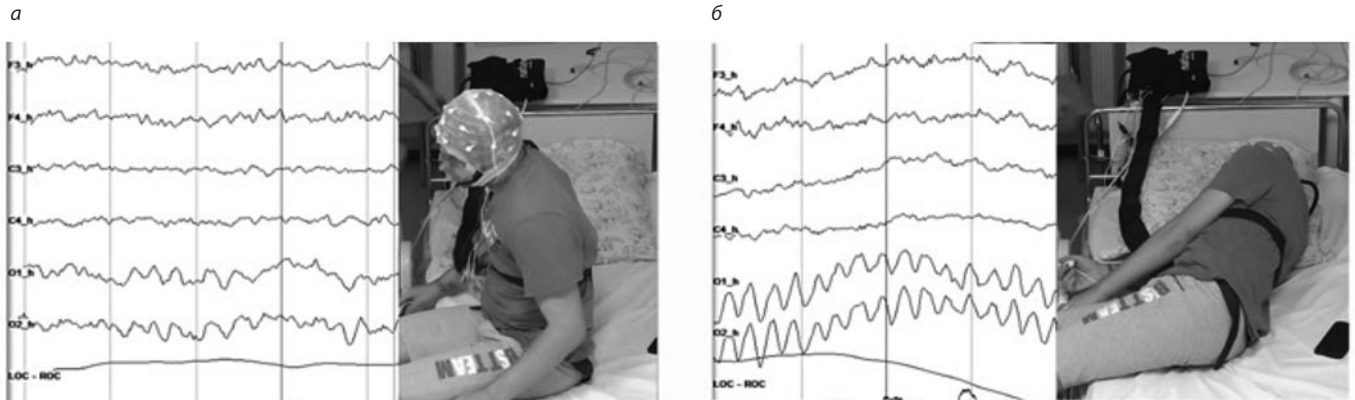
Пациенту был установлен диагноз: «Нарколепсия 1-го типа, с частыми эпизодами катаплексии, гипнопомпическими зрительными галлюцинациями, параличом сна и патологической дневной сонливостью».

С пациентом была проведена разъяснительная беседа по поводу характера его заболевания, рекомендованы соответствующие нелекарственные терапевтические воздействия и прием препарата флуоксетин в дозе 10 мг один раз в день утром, с дальнейшим постепенным повышением дозы до достижения 40 мг в сутки в два приема, утром и днем.

Через 1 мес приема препарата сонные параличи и галлюцинации при ночных пробуждениях исчезли, дневная сонливость уменьшилась, а приступы катаплексии стали возникать реже (1–2 раза в неделю), протекать легче (без падений), а их продолжительность сократилась до 2–3 с. Уровень тревоги по ГШТД снизился до 7 баллов (верхняя граница нормы), а уровень депрессии — до 2 баллов. Оценка дневной сонливости по шкале Эпворта составила 6 баллов (верхняя граница нормы). В то же время ночной сон оставался прерывистым, с частыми пробуждениями.

Рис. 2. ЭЭГ пациента А.: а – во время бодрствования, непосредственно перед приступом катаплексии. Регистрируется фоновая ритмика; б – во время приступа катаплексии с мышечной атонией, приведшей к его падению в постели. В затылочных отведениях регистрируется основной затылочный ритм альфа-диапазона – ритм «пассивного бодрствования».

Fig. 2. EEG of the patient A.: a – during wakefulness immediately before the development of an attack of cataplexy. Background rhythm is recorded; b – during an attack of cataplexy with muscle atonia, which caused him to fall in bed. The main occipital alpha rhythm is recorded that is the rhythm of passive wakefulness.



Оценка по МоСА повысилась до 26 из 30 баллов (нижняя граница нормы); сохранялось лишь некоторое снижение фонетической беглости речи и кратковременной слухоречевой памяти.

Пациенту было рекомендовано продолжить лечение под наблюдением невролога; суточная доза флуоксетина была увеличена до 50 мг (30 мг утром и 20 мг днем).

Обсуждение

Нарколепсия может возникнуть в любом возрасте, однако чаще дебютирует между 10 и 25 годами жизни, как это и наблюдалось у нашего пациента [3, 7]. Наличие у него приступов катаплексии указало на нарколепсию 1-го типа.

Нейроморфологической основой нарколепсии 1-го типа считается утрата в гипоталамусе более 85–95% нейронов, секретирующих гипокретин-1 [7, 13].

Белок гипокретин-1 (орексин-А) представляет собой нейромедиатор [3]. Нейроны, содержащие гипокретин-1, локализованы в дорсолатеральных отделах гипоталамуса. Через свои проекции они контролируют другие нейромедиаторные системы головного мозга, участвуя в обеспечении целого ряда функций центральной нервной системы, включая поддержание уровня бодрствования и мышечного тонуса в дневное время суток, а также регуляцию фаз сна [1, 17, 18]. Сокращение числа секретирующих гипокретин-1 нейронов у больных с нарколепсией 1-го типа приводит к нестабильности ночного сна, повышенной сонливости днем, приступам катаплексии и непредсказуемым периодам дневного сна с ранним возникновением REM-фазы [1, 2, 10].

Нарколепсия, как правило, носит спорадический характер; семейные случаи описаны лишь в 2–3% наблюдений [3]. Развитие спорадических форм связывают как с внешнесредовыми, так и с генетическими факторами [10]. Что касается последних, то для развития нарколепсии 1-го типа имеют значение гены, кодирующие белки главного комплекса гистосовместимости (си-

стемы человеческих лейкоцитарных антигенов; англ. human leucocyte antigens, HLA). Так, нарколепсия в большинстве случаев ассоциирована с определенными гаплотипами сублокусов DR, DQ и DP области HLA на хромосоме 6 [1, 11].

Предрасположенность к нарколепсии 1-го типа связана также с полиморфизмом ряда локусов генов клеточных рецепторов Т-лимфоцитов. Соответствующие рецепторы участвуют в распознавании экзогенных белков, презентруемых клетками в комплексе с молекулами HLA класса II [3]. В связи с этим все большее распространение начинает получать аутоиммунная гипотеза патогенеза нарколепсии, указывающая на роль внешнесредовых белковых триггеров, которые имеют сходство с антигенами человека и по механизму молекулярной мимикрии способны вызывать аутоиммунный ответ [3, 8]. Указывается на возможное участие Т-клеток в этом процессе, с проникновением агрессивных CD4+Т-лимфоцитов из периферической крови через гематоэнцефалический барьер. В головном мозге CD4+Т-лимфоциты могут перекрестно реагировать с аутоантигенами, активировать макрофаги и микроглию, что приводит к высвобождению нейротоксичных провоспалительных молекул и разрушению гипокретин-продуцирующих нейронов в гипоталамусе [10].

Факторы окружающей среды дополняют действие генетических факторов [8, 14]. Сообщается о связи нарколепсии со стрептококковой инфекцией и сезонным гриппом, а также с использованием вакцины «Пандемрикс» против пандемических штаммов вируса гриппа А (H1N1)-2009 [3, 19]. Описан также случай развития нарколепсии у 65-летней женщины через 5 нед после иммунопрофилактики с одновременным применением двух вакцин (против гриппа и против пневмококковой инфекции) [16].

Некоторое значение в происхождении нарколепсии 1-го типа придается токсическим воздействиям (инсектициды, гербициды, тяжелые металлы и др.) и преморбидным расстройствам цикла «сон-бодрствование» [3].

Описан также случай психогенно-индуцированной нарколепсии [20]. В связи с этим обращает на себя внимание то, что манифестации нарколепсии у пациента А. предшествовали существовавшие несколько лет до этого нарушения режима сна и бодрствования (определявшиеся его пристрастием играть по ночам в компьютерные игры), а собственно симптомы нарколепсии 1-го типа были спровоцированы психическим стрессом.

Облигатными проявлениями нарколепсии 1-го типа считаются чрезмерная дневная сонливость и катаплексия, в то время как остальные признаки наблюдаются не во всех случаях [3, 7, 15]. У пациента А. имелись все компоненты «нарколептической пентады», что облегчило клиническую диагностику его заболевания.

Чрезмерная дневная сонливость при нарколепсии 1-го типа относится к наиболее ранним проявлениям нарколепсии. На ее фоне пациент может периодически непроизвольно засыпать, нередко в самых неподходящих для этого условиях [3]. Повышенную дневную сонливость объясняют снижением активирующих влияний на кору головного мозга и недостаточным торможением нейрональных систем, обеспечивающих фазу медленного сна [10, 17].

Катаплексия отмечается у 60–70% пациентов с нарколепсией 1-го типа и проявляется кратковременным снижением мышечного тонуса на фоне положительных или отрицательных эмоций. Катаплексия может быть полной, т. е. с атонией всех мышц головы, шеи, туловища и конечностей, за исключением диафрагмы и наружных мышц глаз (так же, как это происходит в фазу быстрого сна). Чаще, однако, приступы являются неполными, с ограниченным вовлечением мышц головы/шеи или одной/нескольких конечностей [7]. Длительность приступа варьирует от нескольких секунд до 1–2 мин, частота – от нескольких раз в день до нескольких раз в месяц, а выраженность – от легкой (проявляющейся, например, лишь в затруднении речи) до тяжелой, с гипотонией постуральных мышц и падением [11]. У пациента А. приступы катаплексии провоцировались лишь положительными эмоциями (не обязательно сильными), если они возникали неожиданно. Сонный паралич и галлюцинации описаны более чем у половины пациентов с нарколепсией [3, 11].

Следует отметить, что правомерность применения термина «галлюцинации» для обозначения ощущений у пациентов с нарколепсией ряд авторов оспаривают [21]. Действительно, галлюцинации в целом определяются как ощущения и образы, возникающие у бодрствующего человека спонтанно, без внешней стимуляции, но переживаемые им так, как если бы они были следствием истинного воздействия раздражителей на органы чувств [21, 22]. Галлюцинации при нарколепсии не вполне соответствуют этому определению, поскольку появляются не в состоянии полного бодрствования, а в моменты засыпания (обозначаются как «гипнагогические») и/или пробуждения (обозначаются как «гипнопомпические») [7, 21]. Поскольку и те, и другие возникают в тот промежуточный период

между сном и бодрствованием, который именуется «гипнагогией» [23], то целый ряд авторов для краткости используют термин «гипнагогические» применительно к обоим указанным типам галлюцинаций [24]. В данной работе мы следуем такому подходу и также используем термин «гипнагогические» при описании галлюцинаций у наблюдавшегося нами пациента, хотя отмечались они у него лишь при пробуждении.

Полагают, что гипнагогические галлюцинации занимают промежуточное положение между сновидениями и «дневными» («психотическими») галлюцинациями. Последние диагностируются лишь при появлении на фоне полного бодрствования и относятся к проявлениям эндогенной психической патологии, делирия, нейродегенеративных заболеваний и структурных поражений головного мозга [23].

В связи с этим некоторые исследователи предлагают заменить словосочетание «гипнагогические галлюцинации» термином «гипнагогические переживания», чтобы избежать неверной трактовки данного состояния и стигматизации пациентов, особенно с учетом того, что такие состояния возникают не только у больных, но и у здоровых людей [21].

Действительно, гипнагогические галлюцинации все чаще расцениваются как сновидения, занимающие первые секунды/минуты перехода между сном и бодрствованием [21, 23]. Их сходство со сновидениями заключается в том, что обе эти формы «связанного со сном восприятия» включают ощущения и образы, которые появляются спонтанно, без воздействия внешних стимулов и не соответствуют реальности, хотя воспринимаются человеком как реальные [23]. Они могут вовлекать различные сенсорные модальности и включать широкий спектр зрительных (простые или сложные образы людей, лиц, животных, предметов, сцен), слуховых (звуки, слова, фразы) и соматических ощущений [21, 23].

Гипнагогические галлюцинации, как и сновидения, часто представлены развернутыми сценами, с эффектом «погружения» в них человека в качестве участника событий, который одновременно является и актером, и зрителем, хотя и не контролирует происходящие действия. «Дневные» галлюцинации, напротив, относительно «дискретны», т. е. накладываются на истинное восприятие внешних объектов, при этом человек выступает в роли внешнего наблюдателя и сам не совершает активных действий [23].

Для галлюцинаций периода гипнагогии, как и для сновидений, характерны мультисенсорные переживания (например, одновременно испытываемые визуальные и соматические ощущения), что не типично для «дневных» галлюцинаций, которые отмечаются чаще в одной сенсорной модальности, а если и разворачиваются в разных модальностях, то с последовательным переходом от одной к другой [23].

Отличие гипнагогических галлюцинаций от сновидений проявляется в том, что они вызывают менее сильные эмоциональные реакции, чем сновидения; кроме

того, сновидения часто забываются после пробуждения, а гипнагогические галлюцинации хорошо запоминаются [23].

В отличие от «дневных» («психотических») галлюцинаций, галлюцинации периода гипнагогии не связаны с формированием ложных убеждений, и человек относится к ним критически [21, 23]. Еще одно различие заключается в том, что при гипнагогических галлюцинациях человек не в состоянии осознанно общаться с другими людьми (например, спрашивать их в момент галлюцинаций, видят ли они то же самое, что видит он), а при «дневных» галлюцинациях испытывающий их пациент способен к общению, поскольку находится в состоянии бодрствования [21].

Галлюцинации у наблюдавшегося нами пациента возникали лишь при пробуждении, всегда были сопряжены с сонным параличом и имели зрительную (образы знакомых людей), слуховую (шаги людей, прыжки кошки) и тактильную (укусы кошки) модальности. Пациент описывал свое участие в галлюцинаторных сценах, т. е. его «видения» соответствовали характеристикам сновидений, а не «дневных» галлюцинаций [23]. Пациент осознавал нереальность видимых им при пробуждении образов и звуков, но не мог четко понять, появлялись ли они еще во сне или уже во время бодрствования. Со временем он частично привык к ним и стал меньше пугаться их (что типично для гипнагогических галлюцинаций), но не рассказывал о них окружающим из-за опасений, что его примут за психически нездорового человека.

В ряде случаев галлюцинации периода гипнагогии при нарколепсии сопряжены с «ложными пробуждениями» – состояниями, при которых человек отчетливо видит во сне, как просыпается в знакомом месте и приступает к рутинным делам, после чего действительно пробуждается и осознает, что ему все это лишь приснилось [24]. Именно такой эпизод описал пациент А., когда утром при пробуждении увидел знакомую девушку (галлюцинация периода гипнагогии) и проследовал вслед за ней на кухню, после чего обнаружил себя в постели и осознал, что он до этого спал (ложное пробуждение).

Указывается на то, что для тех возникающих при пробуждении галлюцинаций, которые сочетаются с сонным параличом, часто характерно ощущение присутствия рядом опасного существа (феномен «вторжения злоумышленника», англ. intruder) и чувство удушья и давления на грудную клетку (феномен «инкуба», англ. incubus) [21–23]. Однако пациент А. такого рода галлюцинации у себя отрицал.

Под «сонным параличом» понимают утрату способности произносить слова и совершать движения в течение нескольких секунд/минут после пробуждения или во время засыпания, как при ночном, так и при дневном сне [7].

Полагают, что сонный паралич (как и катаплексия) связан с сохранением элементов быстрого сна и мышечной атонии при переходе между сном и бодрствованием

[1, 3]. Указывается на то, что сонный паралич сочетается в себе элементы бодрствования и быстрого сна, поскольку человек, с одной стороны, не способен выполнять произвольные движения (как во время сна), а с другой – адекватно воспринимает внешние стимулы разных модальностей (как при бодрствовании) [22].

Нарушения ночного сна возникают не менее чем у 65% пациентов с нарколепсией и проявляются частыми пробуждениями («фрагментированный сон»), парасомниями и ранними утренними пробуждениями [3, 11]. Для нарколепсии также характерны частые яркие сновидения (нередко – кошмары) и расстройства поведения (повышенная двигательная активность) в фазу быстрого сна [7].

В последнее время сообщается об ассоциации нарколепсии с умеренными когнитивными расстройствами в виде затруднений при выполнении заданий, требующих переключения внимания, длительного мониторинга информации, ее обработки и принятия решений в режиме текущего времени. Указывается на сохранность при нарколепсии долговременной памяти, беглости речи, планирования, программирования, абстрагирования и креативности мышления [2, 4, 18, 25].

С этими данными согласуются результаты обследования пациента А., согласно которым ошибки в выполнении им нейропсихологических тестов были обусловлены ухудшением динамического компонента познавательной деятельности (были вторичными по отношению к снижению уровня активации), в то время как операциональный компонент когнитивных функций, т. е. собственно умственные операции и навыки, оставались сохраненными.

Диагноз нарколепсии часто устанавливается с большим запозданием, и в некоторой степени это связано с тем, что сами больные не спешат обращаться за медицинской помощью из-за того, что склонны расценивать повышенную дневную сонливость как «усталость» или опасаются диагноза психического расстройства [13], что и наблюдалось у описанного нами пациента.

Усугубляет трудности диагностики нарколепсии 1-го типа тот факт, что все пять классических признаков нарколепсии вместе встречаются редко, и у большинства пациентов имеются лишь некоторые из них [6].

Клиническая картина у пациента А. включала всю «нарколептическую пентаду», что облегчило распознавание болезни после того, как он обратился к неврологу.

Для оценки симптомов нарколепсии и их тяжести у пациентов предложены различные шкалы субъективной оценки, такие как Эпвортская шкала сонливости с модификациями для детей и подростков, Шкала нарколепсии Улланлинны, Швейцарская шкала нарколепсии, Опросник для оценки симптомов нарколепсии, Шкала тяжести нарколепсии [2, 26]. Тем не менее самоотчеты пациентов считаются недостаточно надежными в силу их субъективного характера, и основное значение придается формализованным критериям диагностики нарколепсии.

Согласно Международной классификации расстройств сна 3-го пересмотра в редакции текста от 2023 г. (the International Classification of Sleep Disorders, Third Edition, Text Revision, ICSD-3-TR), для установления диагноза нарколепсии 1-го типа должны быть выполнены критерии А и В [27]:

А. У пациента как минимум на протяжении 3 мес в течение дня возникают периоды непреодолимой потребности заснуть или непроизвольного засыпания

В. Наличие одного или двух пунктов из следующих:

1. Катаплексия и одно из двух: а) средняя латентность сна 8 мин и менее и два или более периода сна с REM-фазой в их начале (англ. sleep-onset REM periods, SOREMPs) по данным МТЛС, выполненного в соответствии с действующими рекомендуемыми протоколами; б) период сна с REM-фазой в его начале (в первые 15 мин после засыпания) на ночной полисомнограмме.

2. Концентрация гипокретина-1 в ЦСЖ, измеренная с применением метода исследования иммунологической реактивности, составляет 110 пг/мл или менее (при использовании эталонного образца Стэнфорда) или составляет менее одной трети от среднего значения, полученного в группе здоровых лиц с применением такого же стандартизированного метода анализа.

Кроме того, согласно ICSD-3-TR, дополнительные симптомы (прерывистый ночной сон, связанные со сном галлюцинации, сонный паралич и необычные сновидения) служат признаками, поддерживающими диагноз нарколепсии 1-го типа [7].

Таким образом, в соответствии с критериями ICSD-3-TR для диагностики нарколепсии 1-го типа у пациента с патологически повышенной дневной сонливостью достаточно наличия катаплексии и одного цикла сна с ранним наступлением фазы быстрого сна по данным ночной полисомнографии. Если это условие выполняется, то МТЛС проводить не обязательно [7, 27].

Обращает на себя внимание то, что у наблюдавшегося нами пациента во время МТЛС были зарегистрированы такие эпизоды REM-сна, которые возникали сразу после засыпания. Такой резкий переход от бодрствования к фазе быстрого сна (англ. direct REM sleep transition episode) считается особым вариантом SOREMP, поскольку ему не предшествует, пусть и короткая, стадия медленного сна. Полагают, что выявление этого феномена по данным МТЛС резко повышает вероятность наличия дефицита гипокретина у пациента [7].

Специфичность МТЛС в диагностике нарколепсии составляет 93%, а чувствительность – 78% [3]. Соответственно частота ложноотрицательных результатов в диагностике данного состояния составляет более 20%, поэтому отрицательный результат МТЛС не исключает нарколепсию [7]. В связи с этим предлагается больше доверять типичным клиническим проявлениям нарколепсии 1-го типа при установлении диагноза этого заболевания [7].

В дополнение к полисомнографии и МТЛС для дифференциации нарколепсии и идиопатической гиперсомнии предлагается использовать актографию как ме-

тод оценки двигательной активности пациента, в том числе во время сна [2].

Что касается измерения уровня гипокретина-1 в ЦСЖ, то его концентрация 110 пг/мл и менее считается высокочувствительным и надежным биомаркером нарколепсии 1-го типа [8]. Однако оценка этого показателя остается малодоступной для рутинной практики [3].

Дифференциальная диагностика нарколепсии проводится с другой патологией, сопровождающейся повышенной дневной сонливостью. Прежде всего исключаются такие причины гиперсомнии центрального происхождения, как идиопатическая гиперсомния, синдром Клейна–Левина, синдром недостаточного сна, а также вторичная дисфункция головного мозга при генетических заболеваниях (болезнь Ниманна–Пика типа С, синдром Прадера–Вилли и др.), гипотиреозе, метаболических и структурных церебральных поражениях [1, 9, 15]. Важно также исключить дневную сонливость, обусловленную синдромом обструктивного апноэ сна, хотя в настоящее время указывается на высокую частоту (от 24,8 до 51,4%) коморбидности этих двух патологических состояний [28].

Гипнагогические галлюцинации у пациентов с нарколепсией, как отмечено выше, требуют дифференциации с «дневными» галлюцинациями при эндогенной психической патологии, употреблении психоактивных веществ, эндогенных интоксикациях, поражениях головного мозга инфекционного, метаболического, сосудистого, аутоиммунного и нейродегенеративного характера [21].

Что касается приступов катаплексии, то в круг дифференциальной диагностики входят синкопальные состояния, дроп-атаки и такие эпилептические припадки, как фокальные моторные атонические приступы и абсансы [2]. Исключение перечисленных заболеваний осуществляется на основании соответствующих диагностических критериев. У нашего пациента данные ЭЭГ, зарегистрированные во время одного из приступов катаплексии, подтвердили его неэпилептическую природу.

Лечение нарколепсии включает нелекарственные методы и фармакотерапию. Среди немедикаментозных воздействий снижению сонливости и повышению уровня бодрствования днем может способствовать «запланированный дневной сон» (например, двухчасовой сон и дополнительные два 15-минутных периода сна в день) и соблюдение фиксированных часов ночного сна [11]. Рекомендуются также регулярная физическая активность, нормализация массы тела и низкоуглеводная высокобелковая диета [1, 11].

Основное место в лечении больных с нарколепсией занимает лекарственная симптоматическая терапия [3, 11]. Применяются следующие группы лекарственных препаратов: стимулирующие средства; антидепрессанты; натриевая соль гамма-гидроксимасляной кислоты; психоседативные лекарственные препараты (транквилизаторы, снотворные препараты и нейролептики); блокаторы H_3 -гистаминовых рецепторов [7, 21, 29].

Из числа психостимуляторов для устранения повышенной дневной сонливости при нарколепсии предлагается использовать модафинил и армодафинил (ингибиторы обратного захвата дофамина), метилфенидат (ингибитор обратного захвата дофамина и серотонина), солриамфетол (ингибитор обратного захвата дофамина и норадреналина) [11, 15]. Однако все они имеют большое число побочных эффектов, вызывают лекарственную зависимость и в России не применяются.

Антидепрессанты рекомендованы при нарколепсии 1-го типа прежде всего для уменьшения катаплексии [11]. Из зарегистрированных в Российской Федерации антидепрессантов эффективность при нарколепсии продемонстрировали такие препараты, как венлафаксин и дулоксетин (селективные ингибиторы обратного захвата серотонина и норадреналина), флуоксетин и циталопрам (селективные ингибиторы обратного захвата серотонина), атомоксетин (селективный ингибитор обратного захвата норадреналина). Трициклические антидепрессанты кломипрамин и имипрамин (неселективные ингибиторы пресинаптического захвата моноаминовых нейромедиаторов) рассматриваются как препараты второй линии для лечения катаплексии [3].

Натриевая соль гамма-гидроксимасляной кислоты (натрия оксипутират) действует как нейромодулятор, являясь производным гамма-аминомасляной кислоты и агонистом ее рецепторов типа В. Этот препарат влияет на выраженность катаплексии, сонного паралича, гипнагогических галлюцинаций и нарушений ночного сна [11]. Однако в России натрия оксипутират выпускается лишь в виде раствора для внутривенного и внутримышечного введения и в показания для его назначения нарколепсия не включена.

Из психолептических препаратов для лечения пациентов с нарколепсией предлагается использовать клоназепам, который усиливает действие гамма-аминомасляной кислоты на ее рецепторы, уменьшает активирующие подкорково-корковые влияния и уменьшает фрагментацию ночного сна, а также проявления сонного паралича [3].

Для уменьшения дневной сонливости при нарколепсии предполагается также воздействие на гистаминергическую нейромедиаторную систему головного мозга с применением лекарственного препарата питолисант (в России пока не зарегистрирован) [11].

Указывается на необходимость регулярного наблюдения за больными с нарколепсией для периодической оценки эффективности и безопасности лекарственных воздействий [11, 29].

Заключение

Особенностью представленного клинического случая являлась манифестация проявлений нарколепсии у пациента на фоне сильного психического стресса и длительно существовавших до того нарушений режима сна и бодрствования, сопряженных с зависимостью от компьютерных игр, а также яркая выраженность галлюцинаций в клинической картине его заболевания.

Запоздалое установление диагноза нарколепсии было связано с тем, что сам пациент более года откладывал визит к врачу, опасаясь быть признанным психически больным из-за имевшихся у него «видений».

Целесообразно в процессе разъяснительных бесед обсуждать с пациентами связанные со сном феномены восприятия и их отличия от «дневных» галлюцинаций.

Конфликт интересов. Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

Conflict of interests. The authors declare that there is no conflict of interests.

Литература / References

1. Медведева А.В., Головатюк А.О., Полуэктов М.Г. Аутоиммунные механизмы и новые возможности лечения нарколепсии. *Журнал неврологии и психиатрии им. С.С. Корсакова*. 2019;119(4-2):56-62. Medvedeva A.V., Golovatyuk A.O., Poluektov M.G. Autoimmune mechanisms and new opportunities for treatment narcolepsy. *S.S. Korsakov Journal of Neurology and Psychiatry*. 2019;119(4-2):56-62. DOI: 10.17116/jnevro201911904256 (in Russian).
2. Krahn LE, Zee PC, Thorpy MJ. Current Understanding of Narcolepsy 1 and its Comorbidities: What Clinicians Need to Know. *Adv Ther*. 2022;39(1):221-43. DOI: 10.1007/s12325-021-01992-4
3. Chavda V, Chaurasia B, Umana GE, et al. Narcolepsy – A Neuropathological Obscure Sleep Disorder: A Narrative Review of Current Literature. *Brain Sci*. 2022;12:1473. brainsci12111473
4. Maski K, Steinhart E, Williams D, et al. Listening to the Patient Voice in Narcolepsy: Diagnostic Delay, Disease Burden, and Treatment Efficacy. *J Clin Sleep Med*. 2017;13(3):419-25. DOI: 10.5664/jcsm.6494
5. Kornum BR, Knudsen S, Ollila HM, et al. Narcolepsy. *Nat Rev Dis Primers*. 2017;3:16100. DOI: 10.1038/nrdp.2016.100
6. Куц А.С., Полуэктов М.Г. Исследование нарколепсии в России. Исторический очерк. *Журнал неврологии и психиатрии им. С.С. Корсакова*. 2018;118(4-2):129-38. DOI: 10.17116/jnevro201811842129 Kuts A.S., Poluektov M.G. Studies of narcolepsy in Russia. Historical view. *S.S. Korsakov Journal of Neurology and Psychiatry*. 2018;118(4-2):129-38. DOI: 10.17116/jnevro201811842129 (in Russian).
7. Thorpy MJ, Siegel JM, Dauvilliers Y. REM sleep in narcolepsy. *Sleep Med Rev*. 2024;77:101976. DOI: 10.1016/j.smrv.2024.101976
8. Barateau L, Pizza F, Plazzi G, et al. Narcolepsy. *J Sleep Res*. 2022;31(4):e13631. DOI: 10.1111/jsr.13631
9. Комиссарова Н.В., Синягин Р.В., Ибрагимова А.М., Войло А.А. Обзорная статья. Нарколепсия: основные аспекты и критерии постановки диагноза. *Вопросы экспертизы и качества медицинской помощи*. 2023;(4):13-7. Komissarova N.V., Sinyagin R.V., Ibragimova A.M., Voilo A.A. Narcolepsy: main aspects and criteria for diagnosis. *Issues of Expertise and Quality of Medical Care*. 2023;(4):13-7 (in Russian).
10. Mahoney CE, Cogswell A, Koranik IJ, et al. The neurobiological basis of narcolepsy. *Nat Rev Neurosci*. 2019;20(2):83-93. DOI: 10.1038/s41583-018-0097-x
11. Bassetti CLA, Kallweit U, Vignatelli L, et al. European guideline and expert statements on the management of narcolepsy in adults and children. *J Sleep Res*. 2021;30(6):e13387. DOI: 10.1111/jsr.13387
12. Sateia MJ. International classification of sleep disorders-third edition: highlights and modifications. *Chest*. 2014;146(5):1387-94. DOI: 10.1378/chest.14-0970
13. Kilmartin B, Day W. 'It's like tumbleweeds everywhere': An Interpretative Phenomenological Analysis of the lived experience of being diagnosed with and living with narcolepsy. *J Health Psychol*. 2024;29(12):1336-49. DOI: 10.1177/13591053231221373

14. Sarkanen TO, Alakuijala APE, Dauvilliers YA, et al. Incidence of narcolepsy after H1N1 influenza and vaccinations: Systematic review and meta-analysis. *Sleep Med Rev.* 2018;38:177-86. DOI: 10.1016/j.smrv.2017.06.006
15. Barker EC, Flygare J, Paruthi S, et al. Living with Narcolepsy: Current Management Strategies, Future Prospects, and Overlooked Real-Life Concerns. *Nat Sci Sleep.* 2020;12:453-66. DOI: 10.2147/NSS.S162762
16. Verma RK, Prasad V, Rath S, et al. A Rare Presentation of Narcolepsy With Cataplexy After Vaccines in a Genetically Susceptible Elderly Woman: A Case Report. *Cureus.* 2023;15(6):e40997. DOI: 10.7759/cureus.40997
17. Тиссен И.Ю., Лебедев А.А., Бычков Е.Р. и др. Орексины и подкрепляющие системы мозга. *Обзоры по клинической фармакологии и лекарственной терапии.* 2019;17(4):5-18. DOI: 10.17816/RCF1745-18
- Tissen I.Yu., Lebedev A.A., Bychkov E.R., et al. Orexins and the brain reinforcing systems. *Reviews on Clinical Pharmacology and Drug Therapy.* 2019;17(4):5-18. DOI: 10.17816/RCF1745-18 (in Russian).
18. Toor B, Ray LB, Pozzobon A, et al. Sleep, Orexin and Cognition. *Front Neurol Neurosci.* 2021;45:38-51. DOI: 10.1159/000514960
19. Бострум И., Линдбергер О., Партинен М. и др. К проблеме вакцинации против свиного гриппа и ее связи с нарколепсией в нескольких европейских странах. *Анализ риска здоровью.* 2020;(3):182-7. DOI: 10.21668/health.risk/2020.3.22
- Boström I., Lindberger O., Partinen M., et al. Vaccination against swine flu caused narcolepsy in several european countries. *Health Risk Analysis.* 2020;(3):182-7. DOI: 10.21668/health.risk/2020.3.22 (in Russian).
20. Лихачев С.А., Чечик Н.М., Галиевская О.В. и др. Психогенно-индуцированная нарколепсия. *Журнал неврологии и психиатрии им. С.С. Корсакова.* 2019;119(9):99-104. DOI: 10.17116/jnevro201911909199
- Likhachev S.A., Chechik N.M., Haliyeuskaya O.V., et al. Psychogenically induced narcolepsy. *S.S. Korsakov Journal of Neurology and Psychiatry.* 2019;119(9):99-104. DOI: 10.17116/jnevro201911909199 (in Russian).
21. Foffani G. To be or not to be hallucinating: Implications of hypnagogic/hypnopompic experiences and lucid dreaming for brain disorders. *PNAS Nexus.* 2023;3(1):pgad442. DOI: 10.1093/pnasnexus/pgad442
22. Drinkwater KG, Denovan A, Dagnall N. Lucid Dreaming, Nightmares, and Sleep Paralysis: Associations With Reality Testing Deficits and Paranormal Experience/Belief. *Front Psychol.* 2020;11:471. DOI: 10.3389/fpsyg.2020.00471
23. Waters F, Blom JD, Dang-Vu TT, et al. What Is the Link Between Hallucinations, Dreams, and Hypnagogic-Hypnopompic Experiences? *Schizophr Bull.* 2016;42(5):1098-109. DOI: 10.1093/schbul/sbw076
24. Mainieri G, Maranci JB, Champetier P, et al. Are sleep paralysis and false awakenings different from REM sleep and from lucid REM sleep? A spectral EEG analysis. *J Clin Sleep Med.* 2021;17(4):719-27. DOI: 10.5664/jcsm.9056
25. Filardi M, Pizza F, Tonetti L, et al. Attention impairments and ADHD symptoms in adult narcoleptic patients with and without hypocretin deficiency. *PLoS One.* 2017;12(8):e0182085. DOI: 10.1371/journal.pone.0182085
26. Головатюк А.О., Куц А.С., Мельников А.Ю. и др. Валидация русскоязычной версии Швейцарской шкалы нарколепсии в качестве инструмента для скрининга больных нарколепсией 1-го типа. *Неврология, нейропсихиатрия, психосоматика.* 2024;16(4):35-40. DOI: 10.14412/2074-2711-2024-4-35-40
- Golovatyuk A.O., Kuts A.S., Melnikov A.Yu., et al. Validation of the Russian version of Swiss Narcolepsy Scale for narcolepsy type 1 screening. *Neurology, Neuropsychiatry, Psychosomatics.* 2024;16(4):35-40. DOI: 10.14412/2074-2711-2024-4-35-40 (in Russian).
27. International classification of sleep disorders – third ed. Text Revision. Summary of Diagnostic Criteria Changes. Darien, IL: American Academy of Sleep Medicine; 2023. URL: <https://aasm.org/clinical-resources/international-classification-sleep-disorders>
28. Miano S, Kheirandish-Gozal L, De Pieri M. Comorbidity of obstructive sleep apnea and narcolepsy: A challenging diagnosis and complex management. *Sleep Med X.* 2024;8:100126. DOI: 10.1016/j.sleepx.2024.100126
29. Finger BM, Bourke AM, Lammers GJ, et al. Barriers to therapy adherence in narcolepsy. *Sleep Med.* 2024;121:151-9. DOI: 10.1016/j.sleep.2024.06.028

ИНФОРМАЦИЯ ОБ АВТОРАХ

Григорьева Вера Наумовна – д-р мед. наук, проф., зав. каф. нервных болезней, ФГБОУ ВО «Приволжский исследовательский медицинский университет». E-mail: vrgr@yandex.ru; ORCID: 0000-0002-6256-3429

Ельшина Оксана Дмитриевна – врач-невролог, эпилептолог, зав. неврологическим отд-нием (детей) Университетской клиники, ассистент каф. неврологии, психиатрии и наркологии ФДПО, ФГБОУ ВО «Приволжский исследовательский медицинский университет». E-mail: elshinaod@mail.net; ORCID: 0000-0001-8280-6814

Машкович Ксения Александровна – канд. мед. наук, ассистент каф. нервных болезней, ФГБОУ ВО «Приволжский исследовательский медицинский университет». E-mail: griks@yandex.ru; ORCID: 0000-0001-9845-3523

Борисов Валентин Юрьевич – врач функциональной диагностики, нейрофизиолог Университетской клиники, ФГБОУ ВО «Приволжский исследовательский медицинский университет». E-mail: valyaborisov@gmail.com; ORCID: 0009-0002-6377-2756

Поступила в редакцию: 27.12.2024

Поступила после рецензирования: 17.01.2025

Принята к публикации: 23.01.2025

INFORMATION ABOUT THE AUTHORS

Vera N. Grigoryeva – Dr. Sci. (Med.), Prof., Privolzhsky Research Medical University. E-mail: vrgr@yandex.ru; ORCID: 0000-0002-6256-3429

Oksana D. Elshina – neurologist, epileptologist, Assistant, Privolzhsky Research Medical University. E-mail: elshina_o@pimunn.net; ORCID: 0000-0001-8280-6814

Ksenia A. Mashkovich – Cand. Sci. (Med.), Assistant, Privolzhsky Research Medical University. E-mail: griks@yandex.ru; ORCID: 0000-0001-9845-3523

Valentin Yu. Borisov – functional medicine doctor, neurophysiologist, Privolzhsky Research Medical University. E-mail: valyaborisov@gmail.com; ORCID: 0009-0002-6377-2756

Received: 27.12.2024

Revised: 17.01.2025

Accepted: 23.01.2025