

Корнеева М.А., Вагулько М.И.,

**БЫСТРО ПРОГРЕССИРУЮЩЕЕ ОЖИРЕНИЕ С ДИСФУНКЦИЕЙ
ГИПОТАЛАМУСА, ГИПОВЕНТИЛЯЦИЕЙ И ВЕГЕТАТИВНОЙ ДИСРЕГУЛЯЦИЕЙ**

Научный руководитель: ассист. Шуляк Е.В.

Кафедра патологической физиологии

Белорусский государственный медицинский университет, г. Минск

Быстро прогрессирующее ожирение с дисфункцией гипоталамуса, гиповентиляцией и вегетативной дисрегуляцией (РОННАД) – это редкое расстройство регуляции дыхания и вегетативной нервной системы (ВНС) с нарушениями в эндокринной системе. РОННАД проявляется после 1,5 лет. Быстрый набор веса (часто 10-15 килограмм за 3-12 месяцев) обычно является предвестником заболевания и предвестником последующих особенностей фенотипа РОННАД. Аббревиатура РОННАД описывает типичную последовательность симптомов, которые испытывают дети с РОННАД, в порядке их появления. После быстрого набора веса симптомы дисрегуляции ВНС становятся более очевидными. В определенный момент у всех пациентов с РОННАД появляются дисрегуляции ВНС. К ним относятся аномалии глаз, такие как изменение реакции зрачка на свет, "ленивый глаз" (косоглазие), аномалии кишечника, такие как изменение моторики, вызывающее хронические запоры или диарею, скачки температуры с эпизодами очень высокой температуры тела (гипертермия) или, как правило, очень низкой температуры тела (гипотермия), ледяные руки и ноги, снижение болевых ощущений, низкий пульс, который может быть настолько медленным, что требуется установка кардиостимулятора, повышенное потоотделение и многие другие симптомы, отражающие дисфункцию ВНС. Ранняя диагностика и лечение симптомов этой патологии играет важную роль из-за высокой распространенности кардиореспираторной остановки дыхания.

Лечение РОННАД в настоящее время основывается на клинических особенностях и их относительной тяжести. Ожирение очень трудно контролировать с помощью диеты и физических упражнений. Более эффективным методом является исключение дальнейшего увеличения веса по мере роста ребенка (с добавлением гормона роста или без него для лечения дефицита гормона роста). Поскольку пациенты с РОННАД не могут адекватно увеличить дыхание при физической нагрузке, важно рекомендовать только легкую нагрузку до тех пор, пока врач не установит безопасные параметры на основе мониторинга содержания углекислого газа и оксигенации во время физической нагрузки.

Раннее выявление и эффективное консервативное лечение имеют решающее значение для оптимизации нейрокогнитивного исхода. Если диагностика РОННАД откладывается или коррекция клинических симптомов не проводится, то у ребенка с РОННАД возможен нейрокогнитивный сбой. Такие дети подвержены повышенному риску внезапной смерти. При своевременном выявлении, консервативном лечении и комплексном наблюдении люди с РОННАД могут иметь хорошее качество жизни.