

DOI: 10.12731/2218-7405-2015-10-26

УДК 159.946 -159.95

РЕАБИЛИТАЦИЯ ДЕТЕЙ С НАСЛЕДСТВЕННЫМИ МИОПАТИЯМИ

Ерохина В.А.

В настоящее время проблема реабилитации детей с различными наследственными заболеваниями приобретает особую актуальность, так как постоянно растет количество детей с генетическими аномалиями, которые вызывают изменения в развитии и функционировании их психики, в частности, создают специфику протекания их когнитивных процессов.

Целью настоящего исследования является изучение влияния проведенной психокоррекционной работы на состояние когнитивных функций детей с наследственными миопатиями.

Был проведен полный цикл психолого-педагогической коррекции среди 27 пациентов с наследственными миопатиями (18 мальчиков и 9 девочек). До и после реабилитационных мероприятий было проведено комплексное нейропсихологическое обследование для оценки состояния и динамики когнитивных функций больных. Основным эффектом после проведенной направленной реабилитационной программы явилось улучшение зрительно-пространственного восприятия и энергетических функциональных структур, реализующих нейродинамический компонент деятельности.

Результаты исследования могут быть использованы в практической деятельности специалистов психолого-педагогического и клинического профиля при оказании помощи больным с нарушениями опорно-двигательного аппарата.

Ключевые слова: дети; наследственные миопатии; когнитивная сфера; нейропсихологическое обследование; психолого-педагогическая коррекция.

REHABILITATION OF CHILDREN WITH HEREDITARY MYOPATHY

Erokhina V.A.

Now the problem of rehabilitation of children with various hereditary diseases gains spe-

cial relevance because the number of children with genetic abnormalities is growing. These genetic abnormalities cause changes in the development and functioning of their psyche, for example, create special features of their cognitive processes.

*The **purpose** of this study is to examine the impact of the psycho-correctional work on the state of psycho-cognitive functions of children with congenital myopathy. A complete cycle of psycho-pedagogical correction was conducted among 27 patients with hereditary myopathies (18 boys and 9 girls). A comprehensive neuropsychological study, which assessed the status and dynamics of the cognitive functions of patients was conducted before and after the rehabilitation. The main effect of the fulfilled directed rehabilitation program was the improvement of visual-spatial perception and energy functional structures implementing neurodynamic component activities.*

The results can be applied by psycho-pedagogical specialists and specialists of clinical profile in assisting patients with disorders of the musculoskeletal system.

Keywords: *children; hereditary myopathy; cognitive sphere; neuropsychological testing; psycho-pedagogical correction.*

Введение

В настоящее время реабилитация больных – это целостная социальная деятельность людей, объектом которой является больной человек, дезадаптированный к окружающей среде из-за дефектов, возникших в результате заболевания. Достижение результатов в реабилитации заключается в применении комплексного интегративного подхода к человеку, включающего медицинский, психологический и социальный аспекты. Целью реабилитации является преодоление болезни и восстановление личного и социального статуса больного, возвращение больного в нормальную социальную среду.

Реабилитация – это комплексное медико-психолого-педагогическое воздействие на дефект, учитывающее его механизм, предусматривающее апелляцию к личности больного и направленное на восстановление высших психических функций, как на главную задачу, решение которой позволяет привести к психологической реабилитации больного и восстановлению его личного и социального статуса [13].

Основными принципами коррекционно-развивающей работы являются: принцип единства диагностики и коррекции, принцип нормативности развития, принцип коррекции «снизу – вверх», принцип системности развития психики и деятельностный принцип коррекции [11, 12].

Содержание программы и условия проведения психолого-педагогической коррекции

В представленном исследовании участвовали дети с наиболее часто встречающимися в клинике наследственными миопатиями: прогрессирующими мышечными дистрофиями, врожденными структурными миопатиями и митохондриальными миопатиями.

Прогрессирующие мышечные дистрофии представляют собой группу наследственных миопатий, имеющих первые клинические проявления как в детстве и подростковом возрасте, так и у взрослых. Для этих заболеваний характерно различное по скорости постепенное нарастание мышечной слабости и такие проявления, как некрозы мышечных волокон с явлениями регенерации [14, 15].

Врожденные структурные миопатии – это гетерогенная группа генетически детерминированных заболеваний с разными типами наследования и многообразием вариантов течения. Для патологических процессов, лежащих в основе этих заболеваний характерным является отсутствие некрозов мышечных волокон и признаков миодистрофии. Функциональная недостаточность мышечной ткани проявляется на фоне развития специфических патологических структур в мышечных волокнах, часто дающих название нозологической форме [18].

Митохондриальные миопатии могут вызываться мутациями в ядерной или митохондриальной ДНК. При некоторых митохондриальных заболеваниях поражается единственный орган, но при большинстве форм вовлекаются многие органы и системы. Частыми клиническими признаками митохондриальных болезней являются проксимальная миопатия, непереносимость физической нагрузки, кардиомиопатия, сенсоневральная тугоухость, атрофия зрительного нерва [10].

В исследованиях специалистов коррекционной психологии [6, 16, 17] выделены главные направления психолого-педагогической коррекции детей с двигательными нарушениями, которые определяются ведущими симптомокомплексами, лежащими в основе дефекта ребенка.

Исходя из выявленных в нашем исследовании особенностей психического развития детей и подростков с наследственными миопатиями с преобладанием нейродинамической недостаточности и нарушениями зрительно-пространственных функций и кожно-кинестетической чувствительности, основными направлениями психокоррекции являются коррекция зрительно-пространственного и тактильного гнозиса, кинестетического и пространственного праксиса и нейродинамических характеристик познавательных процессов [4, 8].

В работах Т.В. Ахутиной, Т.Г. Горячевой, А.В. Семенович [1, 2, 9] отражены результаты экспериментальных исследований по восстановлению высших психических функций (ВПФ) путем сочетания когнитивных методов коррекции с большим количеством сенсорной стимуляции.

В ряде экспериментальных исследований было выявлено, что комплексная активизация моторной, кинестетической и зрительной систем в сочетании с когнитивной нагрузкой улучшает показатели памяти и произвольного внимания [3, 5, 7].

При разработке методов коррекции зрительно-пространственных функций учитывалась как последовательность их развития в онтогенезе, так и исследования нарушений этих функций у взрослых и детей. При разработке системы коррекции использовались методики восстановления, развития и коррекции пространственных функций, широко представленные в литературе [13,9].

Психокоррекционный процесс начинается с *сенсомоторных или телесных упражнений*, так как они не только создают некоторый потенциал для будущей работы, но и активизируют и восстанавливают взаимодействия между разными уровнями психической деятельности. Такое предпочтение объясняется тем, что коррекционное воздействие на сенсомоторный уровень вызывает активизацию в развитии всех ВПФ. Использование восприятия, памяти, процессов саморегуляции и эмоциональных процессов для актуализации и закрепления новых телесных навыков позволяет этим процессам, в полной мере, участвовать в овладении письмом, чтением и математическими навыками [9].

Программа психолого-педагогической коррекции для детей с наследственными миопатиями осуществлялась в три этапа, расположенных по нарастанию сложности упражнений. Для каждого занятия выборочно проводятся упражнения из разминки (вначале занятия), сенсомоторных и когнитивных упражнений и упражнений для релаксации. Предназначена программа для детей в возрасте от 7 до 11 лет. Предполагается проведение занятий 1-2 раза в неделю по 40-50 минут. Учитываются медицинские показания для подбора упражнений по индивидуальной программе, для набора детей в группы данные показания не менее важны. Занятия проводятся индивидуально или 3-5 детей в группе.

1 этап (продолжительность 3-4 недели)

На первом этапе упражнения направлены на изучение ребенком пространства собственного тела, расширение спектра ощущений и развития мелкой и крупной моторики, так как схема тела является базовой и наиболее *естественной системой ориентации, закрепленной опытом человека и более ранней онтогенетически*.

2 этап (продолжительность 6-7 недель)

На втором этапе подбираются упражнения на знакомство с окружающим пространством.

Важным на этом этапе является осознание двигательных возможностей и расширение диапазона движений в разных зонах пространства: нижней, средней и верхней. Формирование пространственных представлений связано с использованием разных систем ориентации в пространстве (видимом и воображаемом).

3 этап (продолжительность 5-6 недель)

На третьем этапе ставится акцент на освоение ориентировки пространства между объектами и квази-пространственных отношений. *После выработки навыка ориентации в пространстве относительно себя можно переходить к ориентации других объектов относительно друг друга и себя относительно других объектов и далее формированию «квазипространственных» представлений.*

Коррекционно-развивающая программа, основанная на двигательных методах, включает в себя растяжки, дыхательные, телесные, перекрестные (реципрокные) глазодвигательные упражнения, упражнения для развития мелкой моторики рук, релаксации, развития когнитивной сферы, игры и упражнения с правилами.

Структура занятия:

- дыхательные упражнения (5 минут);
- растяжка, самомассаж (5 минут);
- сенсомоторные упражнения (телесные – 10 минут, глазодвигательные – 5 минут, упражнения для развития мелкой моторики рук – 10 минут);
- упражнения для развития когнитивной сферы (10-15 минут);
- упражнения для релаксации (5 минут).

27 пациентов с наследственными миопатиями (18 мальчиков и 9 девочек) в возрасте от 7 до 10 прошли полный цикл нейропсихологической когнитивной коррекции.

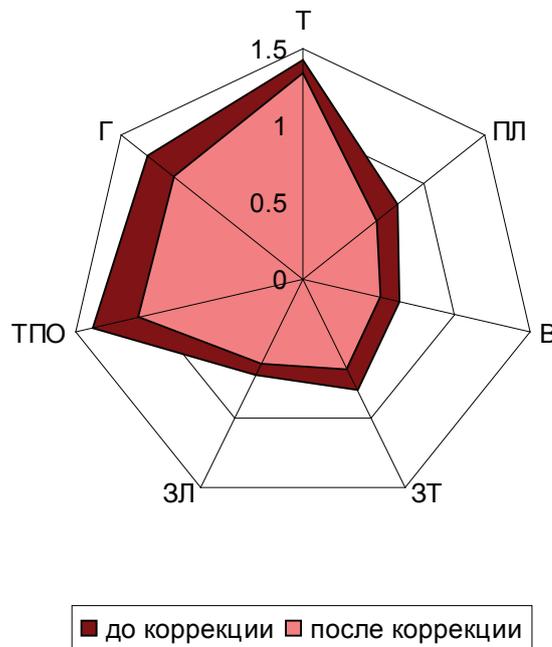
Дети, участвующие в программе реабилитации имели различные формы наследственных миопатий: 20 пациентов с прогрессирующими мышечными дистрофиями, 5 – с врожденными структурными миопатиями и 2 ребенка с митохондриальными миопатиями.

У детей, принявших участие в цикле психолого-педагогической коррекции, до и после проведения реабилитационных мероприятий было проведено комплексное нейропсихологическое обследование для оценки состояния и динамики когнитивных функций больных.

Результаты психолого-педагогической коррекции больных с наследственными миопатиями

В результате психолого-педагогической коррекции у больных с наследственными миопатиями наблюдалась положительная динамика, и в первую очередь, проявились изменения в когнитивной сфере. Это выражалось как в количественных, так и в качественных изменениях.

На рисунке 1 представлены профили нейропсихологических синдромов у детей с наследственными миопатиями до и после коррекционного воздействия.



(передне- и задне-лобный (ПЛ и ЗЛ), височный (В), теменной (Т) височно-теменно-затылочный («ТПО» (ТРО)), затылочно-теменной (ЗТ), глубинный синдромы (Г).

Рис. 1. Степень выраженности нейропсихологических синдромов у детей с наследственными миопатиями до и после коррекционного воздействия

На рисунке 2 представлен характер нарушений ВПФ у детей с наследственными миопатиями до и после коррекционного воздействия.

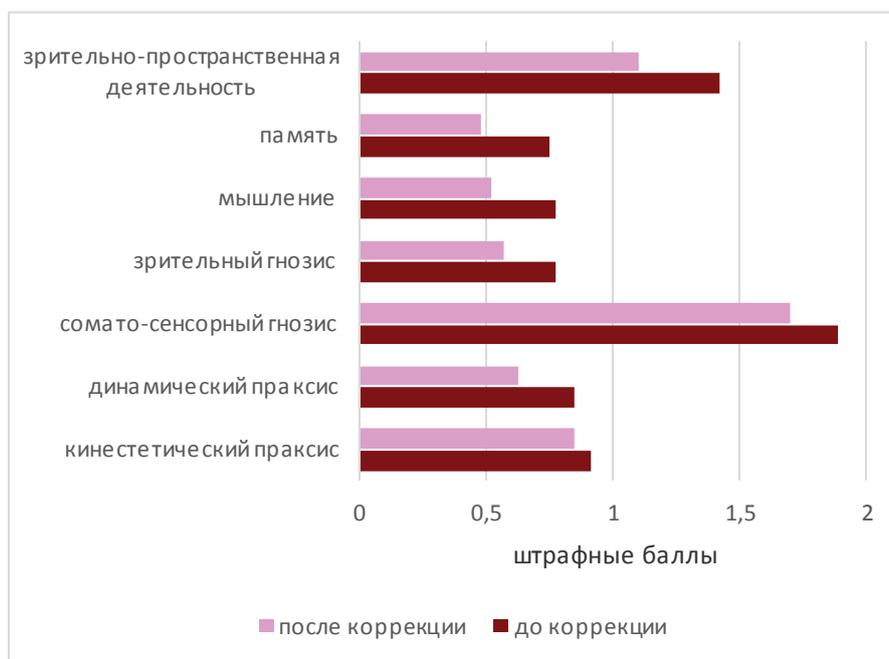


Рис. 2. Характер нарушений высших психических функций у детей с наследственными миопатиями до и после коррекционного воздействия

Положительная динамика в сфере оптико-пространственной деятельности оказалась наиболее существенной и статистически значимой: ($p < 0,001$). Значительно улучшились показатели в пробах на графический праксис и конструктивную деятельность.

Несколько менее выражена динамика восприятия в тактильной модальности (ошибки локализации прикосновений) ($p = 0,002$). Улучшили показатели 12 детей.

Динамика в области произвольных движений и действий проявилась в виде улучшения выполнения проб на динамический праксис (у 2/3 детей), уменьшения количества ошибок в пробе на праксис поз (у трети детей) ($p = 0,006$). Улучшения в сфере произвольных движений и действий после коррекции были не столь значительными, как в графической деятельности.

Положительная динамика после нейропсихологической коррекции, была отмечена в мнестической сфере у 21 ребенка (из 27) ($p < 0,001$).

Нейропсихологическая коррекция оказала благоприятное влияние и на восстановление интеллектуальных функций у более чем 70% детей ($p = 0,001$).

Улучшения в пробах на решение задач после коррекции были статистически достоверными, вероятно, это происходило за счет комплексных улучшений регуляторного, нейродинамического и кинетического факторов психической деятельности.

В нейродинамической сфере отмечалась выраженная положительная динамика по результатам реабилитационных мероприятий: у 20% пациентов полностью редуцировались симптомы истощаемости. У 50% снизилось время выполнения мнестических проб и решения задач.

Закономерно, что направленная когнитивная коррекция оказывается более эффективной для восстановления когнитивных функций, за исключением области произвольных движений и действий. Достоверно установлено, что сочетание сенсомоторной и когнитивной коррекции способствует восстановлению когнитивных функций, благодаря применению метода коркового опосредствования движений и, следовательно, активизации коры.

Из-за небольшого количества детей с врожденными структурными миопатиями (5 человек), и митохондриальными миопатиями (2 человека), участвующих в коррекционной программе, нельзя сделать вывод различия влияния коррекционного воздействия на больных с разными формами заболевания.

Список литературы

1. Ахутина Т.В., Пылаева Н.М. Преодоление трудностей учения: нейропсихологический подход. – СПб.: Питер, 2008. 320 с.
2. Горячева Т.Г. Программа групповой работы с детьми при проведении сенсомоторной коррекции // Психолог в детском саду. 2006. №3.
3. Григорьева В.Н., Ковязина М.С., Тхостов А.Ш. Когнитивная нейрореабилитация больных с очаговыми поражениями головного мозга: учебное пособие. – М.: УМК «Психология»; МПСИ, 2006. 256 с.
4. Ерохина В.А., Николаева Е.А., Троицкая Л.А. Особенности когнитивной сферы у детей и подростков с митохондриальными заболеваниями // Российский вестник перинатологии и педиатрии. 2012. №4(2). С. 76-80.
5. Кудрявцева Г.Ю. Комплекс упражнений для улучшения внимания, памяти и равновесия при хронической ишемии головного мозга: Автореф. дис. ... канд. мед. наук. – Томск, 2005. 24 с.
6. Мамайчук И.И. Психокоррекционные технологии для детей с проблемами в развитии. – СПб.: Речь, 2006. 400 с.
7. Некоторые особенности когнитивной реабилитации в остром периоде церебрального инсульта / Иванова Г.Е., Скворцова. В.И., Киспаева Т.Т., Черных Н.П. // Материалы I Международного конгресса «Нейрореабилитация-2009» 2-3 июня. – М., 2009. С. 47.

8. Особенности развития высших психических функций у детей и подростков с прогрессирующими миодистрофиями и врожденными структурными миопатиями / Ерохина В.А., Троицкая Л.А., Харламов Д.А., С.Б. Артемьева С.Б. // Российский вестник перинатологии и педиатрии. 2014. №6. С. 84-88.
9. Семенович А.В. Нейропсихологическая диагностика и коррекция в детском возрасте. – М.: Академия, 2002. 232 с.
10. Сухоруков В.С., Харламов Д.А. Врожденные миопатии. – М., 2010. 155 с.
11. Троицкая Л.А., Давиденко Н.В. Практикум по коррекционно-развивающему обучению: теория и практика: учебно-методическое пособие для студентов высших учебных заведений. – М., 2011. 104 с.
12. Троицкая Л.А. Особенности эмоциональной сферы и познавательной деятельности у детей и подростков в норме и при патологии ЦНС: Автореф. дисс. ... д-ра. психол. наук. – М., 2009. 50 с.
13. Цветкова Л.С. Нейропсихологическая реабилитация больных. Речь и интеллектуальная деятельность: учеб. Пособие. – М.: МПСИ, Модэк, 2004. 424 с.

References

1. Akhutina T.V., Pylaeva N.M. *Preodolenie trudnostey uchenia: neiropsichologicheskii podhod* [Overcoming the difficulties of the exercise: neuropsychological approach]. – S.Peterburg: Piter, 2008. 320 p.
2. Goryacheva T.G. *Psikholog v detskom sadu* [The psychologist at the kindergarten], no. 3 (2006).
3. Grigoryeva V.N., Kovyazina M.S., Tkhostov A.S. *Kognitivnaya neyroreabilitatsia bol'nih s ocha-govimi porazheniyami golovnoogo mozga: uchebnoe posobie* [Cognitive neurorehabilitation patients with focal brain lesions: textbook. – М.: Psihologia MPSI, 2006. 256 p.
4. Erokhina V.A., Nikolaeva E.A., Troitskaya L.A. *Vestnik Perinatologii i Pediatrii* [Russian Gazette of Perinatology and pediatrics.], no. 4(2) (2012): 76-80.
5. Kudryavtseva G.Y. *Komplex uprazneniy dla uluchsheniya vnimaniya, pamyati i ravnovesiya pri hronicheskoy ishemii golovnoogo mozga* [Complex of exercises to improve attention, memory and balance of patients with chronic cerebral ischemia]: dissertation author's abstract on scientific degree of Ph.D. in Medical Sciences. – Tomsk, 2005. 24 p.
6. Mamaychuk I.I. *Psychocorrectsionnie tehnologii dla detey s problemamy v razvitii* [Psychocorrection technology for children with developmental problems]. – S.Peterburg: Rech', 2006. 400 p.

7. Ivanova G.E., Skvortsova. V.I., Kispaeva T.T., Chernih N.P. Materiali 1 Mezhdunarodnogo kongressa «Neyroreabilitatsia-2009» [Proceedings of the 1st International Congress «Neurorehabilitation 2009»]. June 2-3. – Moscow. 2009. P. 47.
8. Erokhina V.A., Troitskaya L.A., Kharlamov D.A., Artemieva S.B. *Rossiyskiy Vestnik Perinatologii i Pediatrii* [Russian Gazette of Perinatology and pediatrics.], no.6 (2014): 84-88.
9. Semenovich A.V. *Neyropsihologicheskaya diagnostika i korrektsia v detskom vozraste* [Neuropsychological diagnostics and correction in childhood]. – М.: Akademia, 2002. 232 p.
10. Sukhorukov V.S., Kharlamov D.A. *Vrozdennie miopatii* [Congenital myopathy]. – Moscow, 2010. 155 p.
11. Troitskaya L.A., Davidenko N.V. *Praktikum po korrektsionno-razvivautchemu obucheniu: teoria I praktika: uchebno-metodicheskoe posobie dla studentov visshih uchebnykh zavedeniy* [Workshop on the Correction and Development Training: Theory and Practice: teaching aid for students of higher educational institutions]. – Moscow, 2011. 104 p.
12. Troitskaya L.A. *Osobennosti emotsionalnoy sferi i poznavatelnoy deyatel'nosti u detey i podrostkov v norme i pri patologii TNS* [Features of the emotional sphere and cognitive activity in children and adolescents in health and disease of the CNS]: dissertation author's abstract on scientific degree of Doctor of Psychology: 19.00.04. – Moscow, 2009. 42 p.
13. Tsvetkova L.S. *Neyropsihologicheskaya reabilitatsia bol'nykh. Rech' i intellektual'naya deyatel'nost': uchebnoe posobie* [Neuropsychological rehabilitation of patients. Speech function and intellectual activity: teaching aid]. – М.: MPSI, Modek, 2004. 424 p.
14. Bresolin N., Castelli E., Comi P. et al. Cognitive impairment in Duchenne muscular dystrophy. *Neuromusc Disord*, no. 4 (1994): 359-369.
15. Bushby K.M.D., Appleton R., Anderson L.V.B. et al. Deletion status and intellectual impairment in Duchenne muscular dystrophy. *Dev. Med. Child Neurol*, no. 37 (1995): 260-269.
16. Tvardovskaya A.A. *Middle-East Journal of Scientific Research*, 20 (12) (2014): 2070-2074. DOI: 10.5829/idosi.mejsr.2014.20.12.21098.
17. Tvardovskaya A.A. *The Social Sciences*, 10 (2015): 615-619. DOI: 10.3923/sscience.2015.615.619
18. Waite A., Brown S.C., Blake D.J. The dystrophin-glycoprotein complex in brain development and disease. *Trends Neurosci*, no. 35: 8(2012): 487-496.

ДАнные ОБ АВТОРЕ

Ерохина Вера Анатольевна, психолог консультативно-диагностического центра при Морозовской детской городской клинической больнице

ГБУЗ «Морозовская детская городская клиническая больница»

4 Добрынинский пер., д. 1, г. Москва, 119049, Россия

e-mail: verayerokhina@ramber.ru

SPIN-код в SCIENCE INDEX: 4886 - 3408

DATA ABOUT THE AUTHOR

Erokhina Vera Anatolevna, psychologist of advisory diagnostic center at the Morozov Children's Clinical Hospital

GBUZ «Morozov Children's Clinical Hospital»

1, Dobryninsky fourth lane, Moscow, 119049, Russia

e-mail: verayerokhina@ramber.ru