

При генерализованных вариантах гликогеноза Мак-Арды физическая нагрузка наряду с увеличением объема, повышением температуры, уплотнением в области работающих мышц приводила к появлению пароксизмов гипокинезии, проявлявшихся развитием общей слабости, в некоторых случаях вплоть до возникновения полной обездвиженности и состояния сна. После кратковременного отдыха эти симптомы исчезали. В основе указанных нарушений имели место нарушения процесса гликогенолиза, вызывающие накопление гликогена в мышцах. Пароксизмы мышечной слабости с наличием сходных патогенетических механизмов наблюдались также при полимиозите с синдромом Мак-Арды. В дифференциальной диагностике были использованы данные гистологического и гистохимического исследования биоптатов мышц. Для купирования состояния гипокинезии при гликогенозе Мак-Арды и полимиозите для включения компенсаторных механизмов коррекции биоэнергетики мышц внутривенно вводили глюкозу, использовали актопротектор бемитил.

В качестве редких вариантов гипокинетических состояний, представленных локальными проявлениями, можно выделить ремиттирующий вариант невральнoй амиотрофии Шарко—Мари—Тута, представленный в нашем материале одним случаем. Гипокинетические проявления наблюдались в дистальных отделах рук и ног, сохранялись в течение не-

скольких дней, не сопровождалась развитием атрофий. Патогенез этих расстройств неизвестен. Имелись случаи мышечной слабости при митохондриальных миопатиях.

Таким образом, дифференциальная диагностика пароксизмальных гипокинетических состояний при наследственных нервно-мышечных заболеваниях требует дальнейшего совершенствования с разработкой адекватных методов коррекции.

## ЛИТЕРАТУРА

1. Гаусманова-Петрусевич И. Мышечные заболевания: Пер. с польск.—Варшава, 1971.
2. Гехт Б.М., Ильина Н.А. Нервно-мышечные заболевания.—М., 1982.
3. Лобзин В.С., Сайкова Л.А. //Журн. невропатол. и психиатр.—1984.—№ 3.—С.342—345.
4. Ильина Н.А. Пароксизмальная миоплегия и миоплегические синдромы.—М., 1973.
5. Dzonow J. Abstr. VII Intern. Congr. Neuromusc. Dis.—FRG, 1990.—P.330.
6. Rudel R., Richer K., Lehman-Horn F. //Arch. Neurol.—1993.—Vol.50.—P.1241—1248.
7. Walton J. (Ed.) Disorders of voluntary muscle. Edynburgh, 1988.
8. Ziers S. von Werssele O. Bleisten J. etac. //Neurol. sci.—1990.—Vol.95.—P.263—290.

Поступила 19.02.97.

УДК 616.858—008.6—036.8

В.А.Руднев, С.В.Прокопенко, А.М.Епихин

## ВОССТАНОВЛЕНИЕ ЛОКОМОТОРНЫХ ФУНКЦИЙ У БОЛЬНЫХ С АМИОСТАТИЧЕСКИМ СИНДРОМОМ МЕТОДОМ РЕФЕРЕНТНОЙ БИОАДАПТАЦИИ

Красноярская государственная медицинская академия

**Р е ф е р а т.** Изучены временные параметры локомоторных функций путем компьютерного анализа фаз ходьбы с целью коррекции темпо-ритмической структуры двигательного акта, разрушенной в условиях органической патологии мозга. В результате сравнения с нормой выбиралась временная частота, которая предлагалась пациенту посредством работы портативного фотофоностимулятора в качестве основного темпа ходьбы. Благодаря использованию данного метода (референтной биоадаптации), у 7 больных значительно приблизились к норме параметры локомоторных функций. Отмечена перспективность данного направления для двигательной реабилитации в неврологии.

В.А.Руднев, С.В.Прокопенко, А.М.Епихин

АМИОСТАТИК СИНДРОМЛА АВЫРУЛАРНЫҢ  
ЛОКОМОТОР ФУНКЦИЯЛАРЕН РЕФЕРЕНТ  
БИОЯРАШУ ЫСУЛЫ БЕЛӘН ТОРГЫЗУ

Баш миенең органик патологиясе (эчке тайпылышлар) шартларында жимерелгән локомотор функцияларнен

вакытлы параметрлары, хәрәкәт актының темп-ритм төзелешен коррекцияләү максатыннан чыгып, компьютер анализ юлы белән тикшерелә. Урта статик норма белән чагыштыру нәтижәсендә пациентка йөрешнең төп темпы сыйфатында портатив фотофоностимулятор эше аша сайланган вакытлы ешлык тәкъдим ителә. Әлеге ысулны (референт биоаярашуны) куллану нәтижәсендә 7 авыруның локомотор функцияләре параметрлары сизелерлек дәрәжәдә нормага якынлаша. Бу юнәлешнең неврологиядә хәрәкәт реабилитациясендә перспективалылыгы билгеләнә.

V.A.Rudnev, S.B.Prokopenko, A.M.Epikhin

RECOVERY OF LOCOMOTOR FUNCTIONS  
IN PATIENTS WITH AMYOSTATIC SYNDROME  
BY METHOD OF REFERENTIAL BIOADAPTATION

Time parameters of locomotor functions are studied by computer analysis of walking phase with the aim of correcting pace-rhythmic structure of locomotor act, disturbed in conditions of organic brain pathology. As a result of comparison with average statistical norm, time frequency was selected and

offered to patient by functioning of portable photophonostimulator as the main walking speed. As a result of using this method (referential bioadaptation) in 7 patients parameters of locomotor functions significantly approximated to the norm. This approach is considered promising for locomotor rehabilitation in neurology.

**В**лияние временного фактора на организацию произвольной и автоматической двигательной активности достаточно полно изучено в клинической и теоретической неврологии для того, чтобы подтвердить выдвинутый еще П.К.Анохиным [1] тезис о том, что время может носить значение самостоятельной физиологической категории.

В течение нескольких лет нами были проведены исследования онтогенетической трансформации темпов и ритмов, включенных в возрастную эволюцию произвольных движений [7, 10]. Позже оптимальные темпы и ритмы, на которых строятся движения у больных с органической патологией мозга, стали использоваться для опыта восстановления произвольных движений, что было названо нами методом референтной биоадаптации.

Темпо-ритмовая организация, как и большинство из биоконвергентных механизмов, имеет многоуровневую структуру, интегрированную по кольцевому принципу обратной связи с долевым включением биомеханического, нейромедиаторного и психофизиологического механизмов. Эта схема линейно-вертикально усложняется от простых высокоавтоматизированных синергий (например, ходьбы), регулируемых на врожденной основе, до сложно организованных темпо-ритмовых оформлений произвольных движений, насыщенных выразительно-смысловой нагрузкой, реализуемых на кортикальном уровне (хореографии, пластической ритмики в живописи, драматическом искусстве, поэзии, музыке и др.).

Основанные функционально на нейрофизиологических и психофизиологических составляющих, повторяющиеся процессы испытывают на себе влияние внешних пейсмекеров, воспитанных генетически и организующих колебательные контуры управления гомеокинетическими системами (хорошо изученными современной хронобиологией [2, 6, 8, 11, 13]), лежащими в основе адаптационных возможностей организма.

В нейрофизиологии хорошо известно, какое влияние имеет в организации темпо-ритмовой активности центрэнцефалическая система. В неврологии достаточно полно изучены спонтанно появляющиеся многоуровневые по форме и темпам паракинезы, жест-рефлексы и другие двигательные-речевые персеверации при патологии глубинных структур центральной нервной системы или их связей с фронтальным мозгом [3, 4, 5, 12].

Особенно демонстративной в этом отношении является модель паркинсонизма, при которой в результате, по-видимому, обедне-

ния связей с темпо-регулирующими отделами мозга, устанавливающими нейро- или психофизиологический контроль за центрэнцефалической основой организации, происходит перевод управления движениями на стандартную основу с унифицированной двигательной формулой, в темпо-ритмовом режиме около 4 Гц (ходьба больного с амиостатическим синдромом, тремор, брадикардия).

Надо полагать, что и нейрохимическая составляющая — допамин и мономинергические системы, влияющие на регуляцию мышечного тонуса, проявляют здесь и другой эффект, включая центрэнцефалические механизмы темпо-ритмовой регуляции. На этот патофизиологический компонент указывает и факт парадоксальной кинезии, встречающийся при паркинсонизме, что выражается в "аварийном" переходе на управление произвольными движениями за счет включения "стартовых" драйвов. Так, в одном из наших наблюдений, до использования метода референтной биоадаптации, больной с трудом мог передвигаться по прямому направлению, надолго "застывавая" при попытке поворота. Последнюю задачу пациент решал искусственно вызываемой потерей равновесия и в момент незавершенного падения — за счет "аварийного" включения парадоксальных кинезий — поворачивался.

Под нашим наблюдением находились 10 больных (7 мужчин и 3 женщины) в возрасте от 47 до 68 лет. У всех пациентов диагностирован синдром паркинсонизма (преимущественно акинетико-ригидной формы) различной давности — от 2 до 7 лет. У всех пациентов определялись выраженные нарушения локомоторных функций: бедность движений, ходьба мелкими шажками, парадоксальные кинезии, "застывания" при попытке поворота и др. В плановой терапии больных использовались традиционные схемы антипаркинсонического лечения.

Сущность метода референтной биоадаптации при синдроме паркинсонизма состоит в том, чтобы в процессе реабилитации у пациента с нарушениями двигательной функции были восстановлены временные соотношения в формуле ходьбы, нарушенные в условиях патологии. С целью изучения временных параметров локомоторных функций нами применялся авторский способ компьютерного анализа фаз ходьбы. Для этого у пациента со специальных датчиков, размещенных на стельках обуви, записывали на магнитофон компоненты формулы свободной ходьбы.

Магнитофонный сигнал в последующем обрабатывали на компьютере: с помощью специальной программы изучали функцию распределения характерных частот, получаемую в виде гистограммы. В норме у клинически здоровых лиц результат преобразования ходьбы представлен узким всплеском на частоте 1/0,7—1/0,8 Гц (рис. 1).

Относительная частота  
повторения интервала

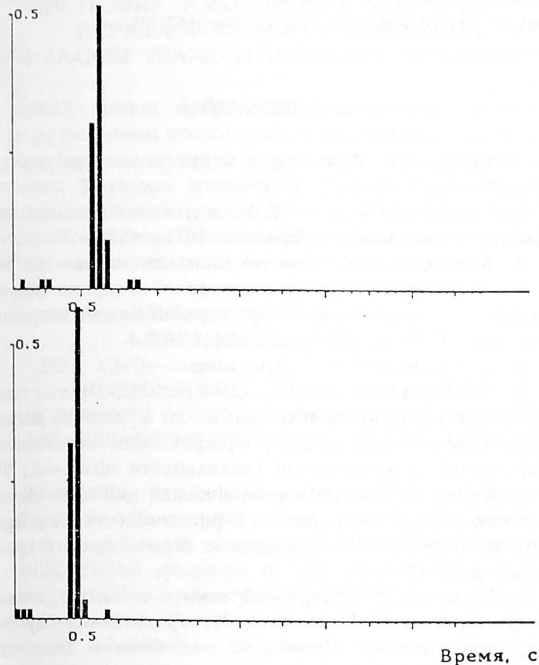


Рис. 1. Результаты компьютерного анализа ходьбы в норме (предпочитаемый темп)

Верхняя гистограмма — продолжительность одного шага (полный цикл), нижняя — продолжительность фазы переноса. По вертикали отложена относительная частота повторяемости интервала, по горизонтали — длительность интервала (с).

При исследовании временных компонентов ходьбы у всех пациентов было выявлено смещение пика гистограмм на частоты  $1/0,4$ — $1/0,6$  Гц (рис. 2).

При отработке свободной ходьбы в процессе реабилитации пациентам задавался темп движения с помощью портативного светозвукового стимулятора, соответствующий темпу свободной ходьбы клинически здоровых лиц (0,6—0,8 с). Занятия проводились ежедневно по 15—20 минут; кроме того, для самостоятельной работы больным на руки выдавали портативный светозвуковой стимулятор с подобранной частотой стимуляции.

При проведении уже первых реабилитационных занятий была отмечена высокая способность пациентов синхронизировать темп ходьбы с подаваемыми экзогенными сигналами (референтами), при этом происходило качественное изменение локомоторных функций — движения становились свободными, длина шага увеличивалась, вырабатывалась ходьба клинически здорового человека в медленном темпе (рис. 3).

В первую неделю занятий после выключения стимулятора немедленно возвращались все локомоторные симптомы акинетико-ригидного синдрома, однако в последующем навязываемый темпо-ритм движения сохранялся у пациентов и без стимуляции, в связи с этим больным было рекомендовано использовать

Относительная частота  
повторения интервала

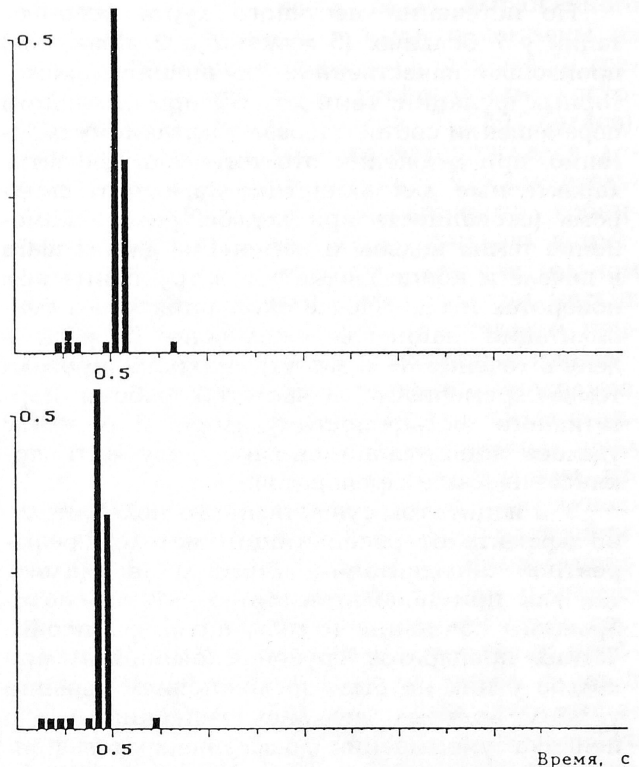


Рис. 2. Результаты компьютерного анализа ходьбы больного с акинетико-ригидным синдромом. Пояснения те же, что и к рис. 1

Относительная частота  
повторения интервала

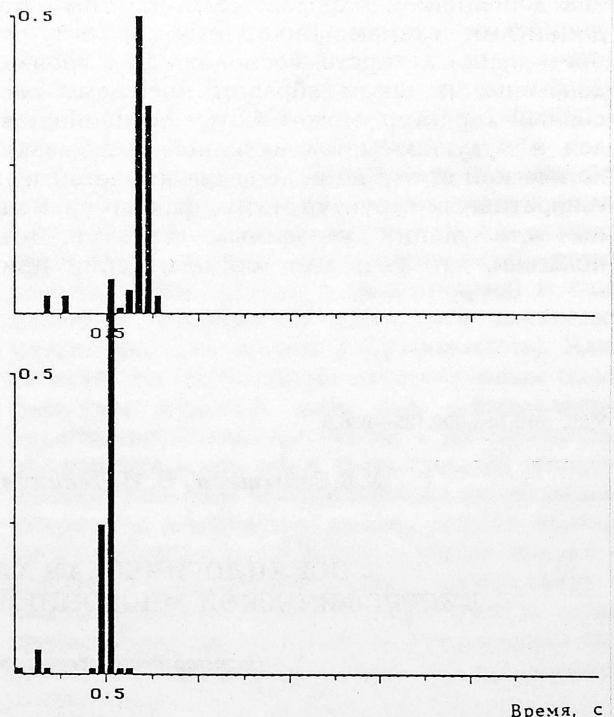


Рис. 3. Результаты компьютерного анализа ходьбы больного с акинетико-ригидным синдромом после реабилитации методом референтной биоадаптации. Пояснения те же, что и к рис. 1

экзогенную стимуляцию кратковременно несколько раз в день.

По истечении месячного курса реабилитации у 7 больных (5 мужчин и 2 женщины) произошло качественное улучшение локомоторных функций: темп ходьбы при свободном перемещении соответствовал задаваемому экзогенно, при движении отсутствовали дефекты, характерные для акинетико-ригидного синдрома (скованность при ходьбе, резкое изменение темпа ходьбы и изменение длины шага в начале и конце движения, затруднения при поворотах и т.д.). После окончания курса реабилитации пациенты ежедневно (2 раза в день в течение 3—5 минут) синхронизировали темп перемещения с частотой работы портативного фотофоностимулятора. У 3 больных удалось значительно снизить дозу антипаркинсонических препаратов.

У 3 пациентов существенного положительного эффекта от реабилитации методом референтной биоадаптации добиться не удалось, так как при использовании адекватно подобранного сочетания и дозы антипаркинсонических препаратов грубой скованности при ходьбе у них не было (осложнением терапии у этих больных являлись гиперкинезы), а попытка уменьшения дозы препаратов приводила к немедленной генерализованной скованности всего тела.

Таким образом, использование функционального драйвера, обеспечивающего, по нашему мнению, поддержание оптимального режима, достигнутого в результате курса реабилитации, может в перспективе рассматриваться как дополнение (или даже альтернатива) медицинским схемам. Викарному эффекту от применения лекарств, восполняющих уровень дофамина, и таким образом носящему пассивный характер, может быть противопоставлен в будущем метод активной нефармакологической стимуляции допамин-компетентных генеративных структур мозга, фактор временной стимуляции указанных структур. Мы полагаем, что речь идет об оживлении при-

родно-колебательного контура, реагирующего нейрохимическим процессом в центрэнцефалической системе на экзогенное воздействие темпо-ритмовыми программами.

ЛИТЕРАТУРА

1. Анохин П.К. Биология и нейрофизиология условного рефлекса.—М., 1968.
2. Ашофф Ю. Тезисы IV Международного симпозиума "Человек в космосе".—Ереван, 1971.—С.26—28.
3. Боголепов Н.К. Коматозные состояния.—М., 1962.
4. Голубовский Л.М. К вопросу о синдроме непроизвольной жестикуляции: Очерки клинической неврологии /Под ред. С.Н.Давиденкова.—М., 1962.
5. Давиденков С.Н. Паракинезы.—БМЭ, 1932.
6. Моисеева Н.И. и соавт. Саморегуляция ритма стадий сна как одно из проявлений адаптации к условиям внешней среды: Саморегуляция нейротрофических механизмов в интегральной и адаптивной деятельности мозга.—Л., 1972.
7. Нарогова В.В. Онтогенетическая динамика индивидуального ритма человека: Эффективность санаторно-курортного лечения в здравницах Красноярского края.—Красноярск, 1991.
8. Рокотова Н.А. Нервный контроль темпа движений у человека и возможные способы представления времени в нервной системе: Проблемы космической биологии.—М., 1967.
9. Руднев В.А., Прокопенко С.В., Похабов Д.В. Восстановление речевых функций у больных с патологией коры головного мозга методом референтной биоадаптации.—НПО "Союзмединформ". Депонирована 17.03.1992.
10. Руднев В.А., Прокопенко С.В. Вопросы клинической и теоретической невропатологии и психиатрии /Под ред. В.А.Руднева и А.Б.Гринштейна.—Красноярск, 1989.—С.16—19.
11. Урманцев Ю.А. Специфика пространственных и временных отношений в живой природе: Пространство, время, движение.—М., 1971.
12. Jasob A. Die Extrapyramidalen erkankugen.—Berlin, 1913.
13. Smith K.U. Cybernetic theory of time perception and izavolution: Труды XVII Международного конгресса.—Симп. 19.—М., 1966.—С.152—159.

Поступила 12.02.97.

УДК 616.74—009.125—036.8

*Е.В.Седышева, В.М.Леванов, А.Б.Прокопенкова, А.В.Густов*

**ПСИХОЛОГИЧЕСКАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА БОЛЬНЫХ ДИСТРОФИЧЕСКОЙ МИОТОНИЕЙ И ПРИНЦИПЫ ИХ РЕАБИЛИТАЦИИ**

*Нижегородская государственная медицинская академия*

**Р е ф е р а т.** При проведении исследования психологических особенностей личности у 20 больных дистрофической миотонией с использованием теста ММРП было выявлено характерное для периода первых клинических проявлений болезни формирование тревожно-ас-

тенического синдрома. По мере прогрессирования основного заболевания прослеживается тенденция к ипохондрическим и депрессивным состояниям. Предложен комплекс медикаментозной и психотерапевтической реабилитации.