

# РЕАБИЛИТАЦИЯ ДЕТЕЙ С НАСЛЕДСТВЕННЫМИ НЕРВНО-МЫШЕЧНЫМИ ЗАБОЛЕВАНИЯМИ

УДК 618

**Ерохина В.А.<sup>1</sup>, Троицкая Л.А.<sup>1,2</sup>**<sup>1</sup>ГБОУ ВПО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России, Москва, Россия<sup>2</sup>Федеральное государственное бюджетное научное учреждение «Федеральный научно-клинический центр реаниматологии и реабилитологии», Москва, Россия

## REHABILITATION OF CHILDREN WITH HEREDITARY NEUROMUSCULAR DISEASES

**Erokhina V.A., Troitskaya L.A.***Russian National Research Medical University, N.I. Pirogov, Moscow, Russia**Federal Research and Clinical Center of Intensive Care Medicine and Rehabilitology, Moscow, Russia*

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, включающем медицинский, психологический и социальный аспекты. Целью реабилитации является преодоление болезни и восстановление личного и социального статуса больного, возвращение больного в нормальную социальную среду.

Нейропсихологическая реабилитация – это комплексное медико-психолого-педагогическое воздействие на дефект:

- учитывающее его механизм;
- предусматривающее апелляцию к личности больного, к малым социальным группам больного (терапевтическая группа, семья, трудовой коллектив);
- направленное на восстановление ВПФ, как на главную задачу, решение которой позволяет привести к достижению конечной цели, психологической реабилитации больного, т.е. восстановлению его личного и социального статуса, возвращению в нормальную социальную среду, к трудовой и общественной деятельности. [11].

Основными принципами коррекционно-развивающей работы являются следующие: [9,10]

1. Принцип единства диагностики и коррекции.
2. Принцип нормативности развития.
3. Принцип коррекции «снизу – вверх».
4. Принцип системности развития психической деятельности.
5. Деятельностный принцип коррекции.

В работах Ахутиной Т.В., Семенович А.В., Сиротюк А.Л. [1, 7, 8] отражены результаты экспериментальных исследований по восстановлению ВПФ путем сочетания когнитивных методов коррекции с большим количеством сенсорной стимуляции.

В ряде экспериментальных исследований было выявлено, что комплексная активизация моторной, кинесте-

тической, зрительной и глазодвигательной систем в сочетании с когнитивной нагрузкой улучшает показатели вербальной памяти и произвольного внимания [6].

Концепция интегративного влияния полисенсорной афферентации на активизацию когнитивной деятельности обуславливает полученные в исследованиях результаты. [2, 3, 5].

Начать коррекционный процесс логично с двигательных методов, 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 психокоррекционное воздействие на сенсомоторный уровень вызывает активизацию в развитии всех ВПФ.

Нейропсихологическая коррекция в детском возрасте методологически опирается на учение А.Р. Лурии и его последователей об иерархическом строении и закономерностях развития мозговой организации высших психических функций; на учение о нейропсихологической реабилитации Цветковой Л.С.; на принцип замещающего онтогенеза Семенович А.В.. Методически она опирается на подобранный для данной группы вариант телесно-ориентированных, нейропсихологических, и других коррекционных техник применительно к детскому возрасту.

У детей и подростков с наследственными миопатиями центральным дефектом являются нарушения зрительно-пространственной функции, тактильной чувствительности и соматогнозиса, обусловленные дефицитностью теменных, теменно-затылочных и височно-теменно-затылочных отделов коры головного мозга. Уровень нейропсихологических расстройств у этой категории больных зависит от возраста, времени дебюта и длительности течения заболевания [4].

**Программа нейропсихологической коррекции**, предназначенная для детей с наследственными миопатиями в возрасте от 7 до 11 лет, включает методы сенсорной, телесно-ориентированной и когнитивной коррекции.

Программа состоит из 3-х этапов, расположенных по нарастанию сложности упражнений, стимулирующих разные модальности. Для каждого занятия выборочно проводятся упражнения из разминки (в начале занятия), сенсомоторных упражнений, когнитивных упражнений и игр. Рекомендуется проводить занятия 2 раза в неделю по 40–50 минут, постепенно продвигаясь по этапам. Необходимо учитывать медицинские показания для подбора упражнений по индивидуальной программе. Занятия могут проводиться индивидуально или в группе (3–5 детей).

На **первом этапе** (продолжительность 3–4 недели) упражнения направлены на изучение ребенком пространства собственного тела, расширение спектра ощущений и развития тонкой моторики.

Упражнения **второго этапа** (продолжительность 6–7 недель) направлены на знакомство с пространством от себя.

На **третьем этапе** (продолжительность 5–6 недель) ставится акцент на освоение ориентировки пространства между объектами.

#### **Структура занятия:**

- дыхательные упражнения (5 минут);
- растяжка (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 нейропсихологической коррекции, до и после проведения реабилитационных мероприятий было проведено комплексное нейропсихологическое обследование для оценки состояния и динамики когнитивных функций больных.

#### **Примерный план занятия 1 этапа**

##### **1 занятие**

##### **Разминка**

1. «Яйцо». Ребенок садится на пол, подтягивает колени к животу, обхватывает их руками, голову прячет в колени («поза эмбриона»), слегка раскачивается до полного расслабления.
2. Упражнение для растяжки. Ребенок ложится на спину. Ведущий берет руку ребенка и понемногу растягивает (сначала одну, потом другую руку). Далее ребенок выполняет растяжки самостоятельно. Аналогичная процедура осуществляется при растягивании ног. Далее ребенок растягивает тело, потягиваясь руками, ногами, затем – правой и левой сторонами тела, пытаясь при этом представить себя натянутой струной.
3. Ребенок дышит с задержкой на вдохе/выдохе в установленном ритме. Ведущий вслух отсчитывает ритм, постепенно увеличивая интервалы от 3 до 7 секунд. (5 раз)
4. Ребенок делает вдох, поднимая руки вверх; при выдохе слегка наклоняется вперед, медленно опускает

руки на пол, говоря вслух: «Вниз». Надо стремиться к глубокому вдоху и длительному выдоху. (5 раз)

#### **Сенсомоторные упражнения**

1. «Бревно»: Исходная позиция – лежа на животе. Ребенок вытягивает руки и перекачивается с живота на спину, не скрещивая и не сгибая при этом руки и ноги.
2. «Солдат»: Исходная позиция – лежа на животе. Ребенок, прижимает руки к бокам, и перекачивается с живота на спину, не скрещивая и не сгибая при этом руки и ноги.
3. «Лодка». Ребенок лежит на спине. Изогнувшись, он поднимает голову, руки и ноги. Затем упражнение выполняется на животе.
4. Ребенок, лежа на спине, выполняет свободные движения глаз из стороны в сторону, вращения, сведение глаз к носу.
5. Ребенок лежит на спине. На расстоянии вытянутой руки взрослый двигает яркий предмет в разные стороны, по кругу, к носу ребенка. Ребенок должен следить за этим предметом глазами, не двигая головой.
6. «Колечко». Ребенок соединяет в кольцо большой палец поочередно с указательным, средним и т.д., выполняя упражнение в прямом (от указательного пальца к мизинцу) и в обратном порядке, вначале – каждой рукой отдельно, затем двумя руками.
7. «Кулак-ребро-ладонь». Ребенок повторяет за ведущим три положения руки: кулак, ладонь ребром, распрямленная ладонь на плоскости, которые последовательно сменяют друг друга. Далее ребенок выполняет упражнение по памяти.

#### **Когнитивные упражнения**

1. «Отыщи фигуру». Ребенок с закрытыми глазами ощупывает фигуры с разной фактурой: гладкие, бархатистые, шершавые, и т.д. Далее он пытается отыскать объекты с поверхностью подобной фактуры и построить их в том же порядке. Количество фигур можно увеличивать.
2. «Скульптор». Ребенку с закрытыми глазами придается какая-либо поза (далее 2–3 позы). Нужно, чтобы ребенок запомнил, а затем воспроизвел их.
3. Упражнение для релаксации, включающее в себя очередное напряжение и расслабление. Например, «Огонь и лед», «Штанга» и т.п.

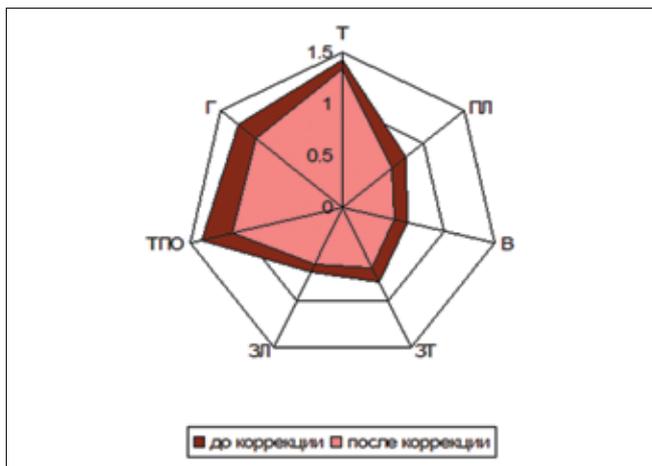
#### **Результаты психолого-педагогической коррекции больных с наследственными миопатиями**

В результате нейропсихологической 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.

На рисунке 2 представлен характер нарушений ВПФ 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.



(передне- и заднелобный (ПЛ и ЗЛ), височный (В), теменной (Т) височно-теменно-затылочный («ТПО» (ТРО)), затылочно- теменной (ЗТ), глубокий синдромы (Г))

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

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) ( $p<0,001$ ).

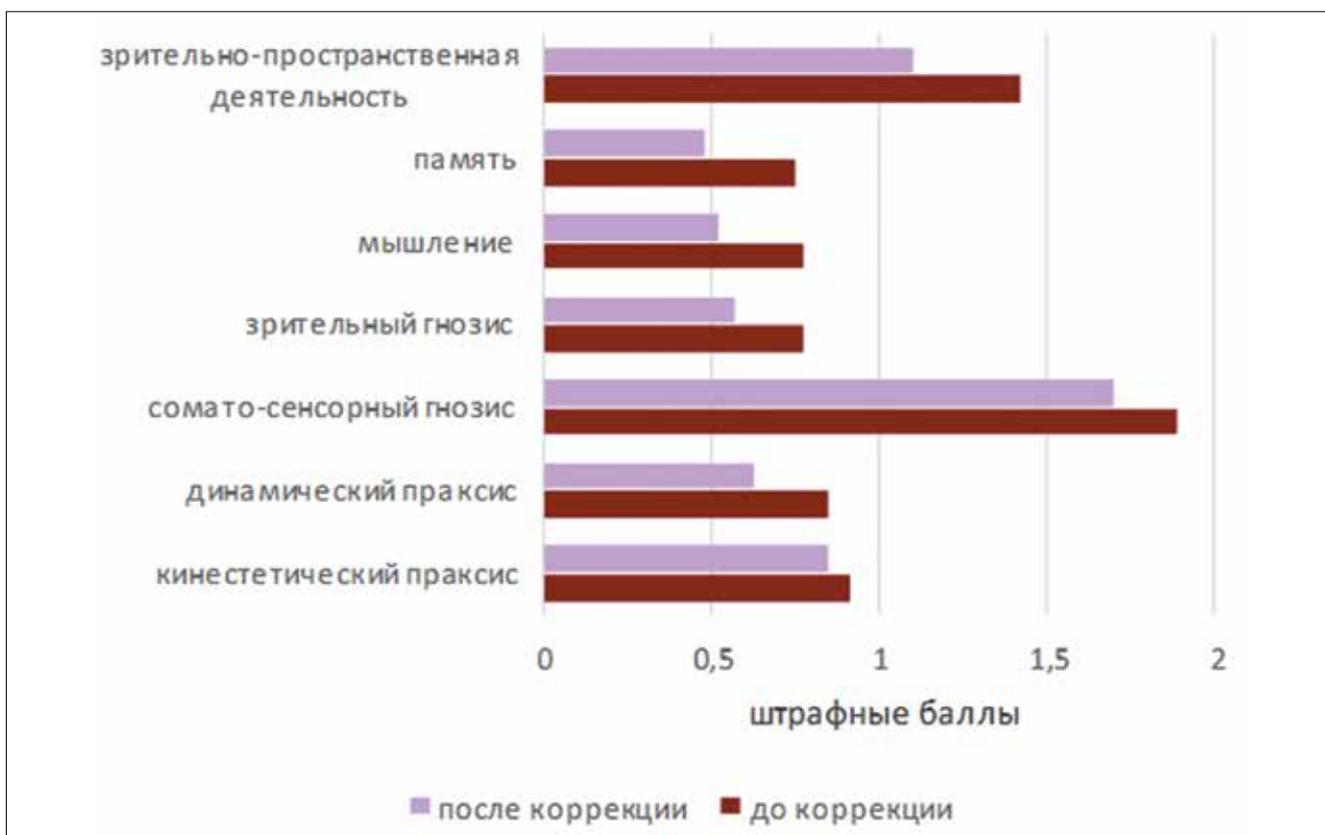
Нейропсихологическая коррекция оказала благоприятное влияние и на восстановление интеллектуальных функций у более чем 70% детей ( $p=0,001$ ).

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.



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

**Список литературы:**

1. Ахутина, Т.В. Преодоление трудностей учения: нейропсихологический подход / Т.В. Ахутина, Н.М.Пылаева. – СПб.: Питер, 2008. – 320 с.
2. Гойденко, В.С. Визуальная цветостимуляция в рефлексологии, неврологии, терапии и офтальмологии / В.С. Гойденко, А.М.Лугова, В.А. Зверев и др. – М.: РМА, 2000. – 168 с.
3. Григорьева, В.Н. Когнитивная нейрореабилитация больных с очаговыми поражениями головного мозга: учебное пособие / В.Н. Григорьева, М.С. Ковязина, А.Ш.Тхостов. – М.: УМК «Психология»; МПСИ, 2006. – 256 с.
4. Ерохина, В.А. Особенности когнитивной сферы у детей и подростков с митохондриальными заболеваниями / В.А.Ерохина, Е.А. Николаева, Л.А.Троицкая // Российский вестник перинатологии и педиатрии. – 2012. – 4(2). – С. 76–80.
5. Иванова, Г. Е. Некоторые особенности когнитивной реабилитации в остром периоде церебрального инсульта / Г.Е.Иванова, В.И. Скворцова, Т.Т. Киспаева, Н.П.Черных // Материалы I Международного конгресса «Нейрореабилитация-2009» 2–3 июня. – М., 2009. – С. 47.
6. Кудрявцева, Г. Ю. Комплекс упражнений для улучшения внимания, памяти и равновесия при хронической ишемии головного мозга: автореф. дис.... канд. мед. наук / Кудрявцева Г. Ю. – Томск, 2005. – 24 с.
7. Семенович, А.В. Нейропсихологическая диагностика и коррекция в детском возрасте / А.В. Семенович. – М.: Академия, 2002. – 232 с.
8. Сиротюк, А.Л. Нейропсихологическое и психофизиологическое сопровождение обучения / А.Л. Сиротюк. – М., 2003. – 282 с.
9. Троицкая, Л.А. Практикум по коррекционно-развивающему обучению: теория и практика: учебно-методическое пособие для студентов высших учебных заведений / Л.А. Троицкая, Н.В. Давиденко. – М, 2011. – 104 с.
10. Троицкая Л.А. Особенности эмоциональной сферы и познавательной деятельности у детей и подростков в норме и при патологии ЦНС: Автореф. дисс. ... док. психол. наук. – М., 2009. – 50 с.
11. Цветкова, Л.С. Нейропсихологическая реабилитация больных. Речь и интеллектуальная деятельность: учеб. Пособие / Л.С. Цветкова. – М.: МПСИ, Модэк, 2004. – 424 с.

**References:**

1. Akhutina, T.V. Overcoming the difficulties of learning: a neuropsychological approach / T.V. Akhutina, N.M. Pylaeva. – SPb.: Peter, 2008. – 320 p.
2. Goydenko, V.S. Visual color stimulation in reflexology, neurology, therapy and ophthalmology / V.S. Goydenko, A.M.Lugova, V.A. Zverev, etc. – M.: PMA, 2000. – 168 p.
3. Grigorieva, V.N. Cognitive neurorehabilitation of patients with focal brain lesions: study guide / V.N. Grigorieva, M.S. Kovyazina, A.Sh.Tkhostov. – M.: UMK "Psychology"; ILC, 2006. – 256 p.
4. Erokhina, V.A. Features of the cognitive sphere in children and adolescents with mitochondrial diseases / V.A. Erokhina, E.A. Nikolaev, L.A. Troitskaya // Russian Bulletin of Perinatology and Pediatrics. – 2012. – 4 (2). – pp. 76–80.
5. Ivanova, G.E. Some features of cognitive rehabilitation in the acute period of cerebral stroke / G.E. Ivanova, V.I. Skvortsova, T.T. Kispayeva, N.P. Chernykh // Proceedings of the I International Congress "Neurorehabilitation-2009" 2–3 June. – M., 2009. – P. 47.
6. Kudryavtseva, G. Yu. A set of exercises for improving attention, memory and balance in chronic cerebral ischemia: Abstract. dis .... Cand. med. Sciences / Kudryavtseva G. Yu. – Tomsk, 2005. – 24 p.
7. Semenovich, A.V. Neuropsychological diagnosis and correction in childhood / A.V. Semenovich. – M.: Academy, 2002. – 232 p.
8. Syrotyuk, A.L. Neuropsychological and psycho-physiological maintenance of training / A.L. Syrotyuk. – M., 2003. – 282 p.
9. Troitskaya, I.A. Workshop on correctional developmental teaching: theory and practice: a teaching aid for students of higher educational institutions / L.A. Troitskaya, N.V. Davia little – M, 2011. – 104 p.
10. Troitskaya L.A. Features of the emotional sphere and cognition activity in children and adolescents in health and in the pathogenic central nervous system: Abstract. diss. ... psychol. sciences. – M., 2009.-50 p.
11. Tsvetkova I.S. Neuropsychological rehabilitation of patients. Speech and intellectual activity: studies. Benefit. – M.: MPSI, Modek, 2004. – 424 p.

**РЕЗЮМЕ**

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.

Был проведен полный цикл нейропсихологической коррекции среди 27 пациентов с наследственными миопатиями (18 мальчиков и 9 девочек). До и после проведения реабилитационных мероприятий было проведено комплексное нейропсихологическое обследование для оценки состояния и динамики когнитивных функций больных.

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

**ABSTRACT**

Now the problem of rehabilitation of children with vad 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.

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

**Контакты:**

**Ерохина Вера Анатольевна.** E-mail: t-luba@mail.ru