

Клинико-психологические особенности детей с опсоклонус-миоклонус синдромом

Научный руководитель – Бурлакова Наталья Семеновна

Федорова Юлия Николаевна

Аспирант

Московский государственный университет имени М.В.Ломоносова, Факультет психологии, Москва, Россия

E-mail: yulka_fedorova_n@mail.ru

Актуальность. Опсоклонус-миоклонус синдром (ОМС), возникающий чаще всего в детском возрасте, является редким неврологическим заболеванием с неопределенной этиологией, многократными эпизодами возобновления неврологической симптоматики, отражающими тяжесть данного заболевания, и неисследованным прогнозом (1;3;4). Характерные признаки заболевания - это явления опсоклонуса и миоклонуса. Опсоклонус характеризуется произвольными, хаотичными, разнонаправленными саккадическими движениями глаз с горизонтальным, вертикальным компонентами. Под миоклонусом подразумеваются полиморфные миоклонии в виде коротких, отрывистых движений мышц небольшой амплитуды в мышцах век, губ, туловища, проксимальных отделах конечностей. Данные неврологические нарушения приводят к частичному или массивному регрессу достигнутых к определенному возрасту возможностей детей, что отмечается на фоне крайне неустойчивого эмоционального состояния ребенка и дисгармоничных отношений с матерью (2;4;5;6). Недостаточность данных о психоречевом и эмоциональном развитии детей в условиях данного заболевания обуславливает неопределенность в отношении возможной психокоррекционной помощи и последующей социальной адаптации, что отражает актуальность данного исследования.

Описание исследования. Обследовано 19 детей (8 мальчиков, 11 девочек) с опсоклонус-миоклонус синдромом. Возраст мальчиков на момент обследования от 2 л. 9 мес. до 8 л. 8 мес., возраст девочек от 1 г. 7 мес. до 10 л. 7 мес. Часть пациентов находилась в отделении психоневрологии РДКБ на лечении (10 детей), некоторые дети посетили данное отделение амбулаторно с последующей консультацией с лечащим врачом-неврологом и беседой с психологом (9 детей). Задача исследования - оценка общей соответствующей или не соответствующей возрасту готовности и возможности ребенка к адаптации к окружающей среде и социальному миру. Для этого были выбраны наиболее важные с точки зрения последующей адаптации ребенка фокусы оценки развития: оценка когнитивного развития, в частности, особенности состояния пространственно-двигательных функций, характер коммуникативно-поведенческих способностей и эмоционального реагирования.

С детьми от 1г.7мес. до 4л.11м. проводилось патопсихологическое обследование в соответствии с традицией Московской школы патопсихологии и психологии аномального развития (7). Задания предлагались с опорой на возрастные нормативы, структура обследования варьировалась в соответствии с возможностями ребенка. Для детей от 4л.11м. - 10л.7м. обследование проводилось в соответствии с логикой и схемой проведения нейропсихологического обследования по А.Р. Лурия, адаптированного для детского возраста и направленного на качественную оценку состояния психических функций (8). Обследование проводилось после дневного сна, физиологические потребности детей были вовремя удовлетворены. Состояний сильного обострения неврологической симптоматики и/или ярко выраженной эмоциональной неустойчивости и в связи с этим невозможности принимать участие в обследовании также не зафиксировано.

Предварительные результаты.

- 1) Анализ медицинской документации показывает, что в большинстве случаев отмечается тяжелая степень заболевания; возраст начала заболевания у обследуемых детей варьируется в пределах от 1 до 3 лет (средний возраст начала заболевания 22 месяца - 1 год и 10 месяцев). В некоторых случаях начало более раннее (до 1 года, также в этих случаях наблюдалось наибольшее количество эпизодов ухудшения), либо более позднее (после 3-х лет). В целом указание на время возникновения заболевания в диапазоне от 3 мес. до 8, 9 лет (средний возраст начала заболевания 18 мес.) согласуется с данными литературы (1;4). Также с данными литературы согласуется тот факт, что в большинстве случаев генез заболевания паранеопластический.
- 2) Анализ данных клинико-психологического обследования отражает следующие особенности детей с ОМС.
 - 1) *Особенности двигательной активности*
 - В большинстве случаев дети могли передвигаться без посторонней помощи, ориентироваться в пространстве кабинета.
 - У части детей (9 случаев из 19) вне зависимости от возраста отмечалось яркое стремление к двигательной активности в процессе обследования.
 - У другой части (10 случаев из 19), напротив, отмечается склонность пребывать в статичном, психологически более комфортном, положении.
 - 2) *Особенности сформированности навыков социальной коммуникации.*
 - Все дети в той или иной степени включаются в контакт с психологом и с разной продуктивностью способны его поддерживать. Устойчивость этого контакта различна и зависела от общего эмоционального состояния ребенка в процессе обследования, готовности к выполнению заданий, особенностей двигательного развития.
 - У детей младшего и старшего дошкольного возраста и младшего школьного возраста при разном количестве эпизодов ухудшения (от 4л.1мес. до 10л.7мес.) наблюдаются признаки инфантильности и эмоциональной незрелости, которая во всех случаях отмечается на фоне задержки в развитии.
 - В случае большого количества эпизодов ухудшений (4-5) во взаимодействии со взрослым наблюдалось снижение заинтересованности в общении, следование своим желаниям при выполнении какого-то задания, выраженные трудности концентрации.
 - 3) *Особенности эмоционального состояния*
 - В 11 случаях эмоциональное состояние стабильное на протяжении всего времени обследования вне зависимости от количества эпизодов (с преобладанием умеренно-повышенного настроения в 3 случаях, с преобладанием тревожного состояния в 6 случаях, с преобладанием слабо модулированного состояния на фоне сильного отставания в развитии в 2 случаях).
 - Эмоциональная нестабильность и дисгармоничность отмечается в 8 случаях.
 - 4) *Особенности познавательного развития*
 - 1) Уровень психического развития соответствует нижненормативным границам (5 случаев, 1 мальчик, 4 девочки)

- 2) Задержка психического развития отмечается в 11 случаях (5 мальчиков, 6 девочек).
- 3) Отставание в психоречевом развитии отмечается в 3 случаях (2 мальчика, 1 девочка)

Заключение. Описанные результаты носят предварительный характер и помогают определить векторы дальнейшего исследования детей с опсоклонус-миоклонус синдромом. Анализ психического развития ребенка с опсоклонус-миоклонус синдромом требует сопоставления разных факторов в контексте оценки влияния органических вредностей и их соотношения на процесс развития. Ранний возраст начала заболевания приходится на сензитивные периоды, в рамках которых осуществляется развитие основополагающих процессов всего психического развития ребенка, что неизбежно влечет серьезные трудности в последующем развитии. Качественные особенности этих нарушений требуют дальнейшего анализа, необходимо исследование механизмов возникающих проблем в психоречевом развитии для решения задач психокоррекции и последующей оптимальной социальной адаптации.

Источники и литература

- 1) Bravo J., Lopez-Almaraz R, Mateos M., Diaz L. Hernandez-Exposito S. Neuropsychological profile in opsoclonus-myoclonus-ataxia syndrome presenting as neuroblastic tumours. *Rev Neurol*. 2016 Mar 16; 62(6).
- 2) Burlakova N., Mikadze Y., Fedorova Y. et al. Children with opsoclonus myoclonus syndrome: Types of psychological development. *European Psychiatry*. 2017 april 41: 436–436.
- 3) Pang K.K., de Sousa C., Lang B., Pike M.G. A prospective study of the presentation and management of dancing eye syndrome/opsoclonus-myoclonus syndrome in the UK. *Eur J Paediatr Neurol* 2010; 14(2).
- 4) Tate E., Allison T., Pranzatelli M.. Neuroepidemiologic trends in 105 US cases of pediatric opsoclonus myoclonus syndrome. *J Pediatr Oncol Nurs*, 2005; 22(1).
- 5) Бембеева Р.Ц., Петрухин А.С., Бологое А.А., Байдун Л.В., Ильина Е.С., Самойлова М.В., Колпакчи Л.М., Семькина Л.И., Федонюк И.Д. Опсоклонус-миоклонус синдром у детей. *Журнал неврологии и психиатрии им. С.С. Корсакова*. 2007; (2): 54–58.
- 6) Ильина Е.С., Бобылова М.Б. Энцефалопатия Кинсбурна, или синдром опсоклонуса-миоклонуса в детском возрасте. *Лечащий врач*. 2006;(5):36–38.
- 7) Лебединская К.С., Лебединский В.В. Нарушения психического развития в детском и подростковом возрасте. М.: Академический Проект: Трикста, 2013.
- 8) Микадзе Ю.В. Нейропсихология детского возраста: Учебное пособие. – СПб.: Питер, 2013.