

Нарушение движений в структуре разных видов психической деятельности у ребенка с опсоклонус-миоклонус синдромом

Федорова Ю.Н.

*Российский национальный исследовательский медицинский университет имени
Н.И. Пирогова (ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова), г. Москва,
Российская Федерация
ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-1906-3234>, e-mail: yulka_fedorova_n@mail.ru*

Микадзе Ю.В.

*Московский государственный университет имени М.В. Ломоносова
(ФГБОУ ВО МГУ им. М.В. Ломоносова), г. Москва, Российская Федерация
ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-8137-9611>, e-mail: ymikadze@yandex.ru*

Бурлакова Н.С.

*Московский государственный университет имени М.В. Ломоносова
(ФГБОУ ВО МГУ им. М.В. Ломоносова), г. Москва, Российская Федерация
ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-7244-6509>, e-mail: naburlakova@yandex.ru*

Ильина Е.С.

*Российская детская клиническая больница (ОСП РДКБ ФГАОУ ВО РНИМУ
им. Н.И. Пирогова), г. Москва, Российская Федерация
ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-5496-605X>, e-mail: doctorelena2008@yandex.ru*

Опсоклонус-миоклонус синдром (ОМС) – очень редкое неврологическое заболевание, в большинстве случаев дебютирующее в раннем возрасте и характеризующееся рецидивирующим течением. У подавляющей части пациентов с ОМС наряду с тяжелыми нарушениями, приводящими к утрате исходно правильно сформированных двигательных навыков, наблюдаются пролонгированные нарушения психоречевого развития и эмоционально-поведенческие особенности. Двигательные нарушения при ОМС, оказывают влияние на нормативный ход психического развития и в ряде случаев на длительное время подчиняют жизнь ребенка новым условиям. В статье представлен анализ случая ребенка с ОМС, рассматриваются особенности нарушений движений в структуре разных видов психической деятельности при данном заболевании. С опорой на теоретические положения психофизиологической концепции уровневого построения движений (Н.А. Бернштейна) предпринимается попытка обсуждения первичных нарушений

Федорова Ю.Н., Микадзе Ю.В., Бурлакова Н.С. и др.
Нарушение движений в структуре разных видов
психической деятельности у ребенка
с опсоклонус-миоклонус синдромом
Клиническая и специальная психология
2020. Том 9. № 2. С. 229–245.

Fedorova I.N., Mikadze Yu.V., Burlakova N.S., et al.
Movement Disorders in the Structure of the
Different Mental Processes Types in Child
with Opsoclonus-Myoclonus Syndrome
Clinical Psychology and Special Education
2020, vol. 9, no. 2, pp. 229–245.

движений в психическом развитии ребенка с ОМС, а также вторичных и третичных следствий этих нарушений. Выявленный дисбаланс, отражающий сохранность высших уровней построения движений и нарушение низших, позволит в дальнейшем перейти к более точному анализу механизмов нарушений психической деятельности у детей с ОМС.

Ключевые слова: нарушение психического развития в детском возрасте, нарушение движений у детей с неврологическим заболеванием, концепция уровней координации движений (Н.А. Бернштейн), опсоклонус-миоклонус синдром.

Для цитаты: Федорова Ю.Н., Микадзе Ю.В., Бурлакова Н.С. и др. Нарушение движений в структуре разных видов психической деятельности у ребенка с опсоклонус-миоклонус синдромом [Электронный ресурс] // Клиническая и специальная психология. 2020. Том 9. № 2. С. 229–245. DOI: 10.17759/cpse.2020090212

Movement Disorders in the Structure of the Different Mental Processes Types in Child with Opsoclonus-Myoclonus Syndrome

Iuliia N. Fedorova

Pirogov Russian National Research Medical University, Moscow, Russia
ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-1906-3234>, e-mail: yulka_fedorova_n@mail.ru

Yuriy V. Mikadze

Lomonosov Moscow State University, Moscow, Russia
ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-8137-9611>, e-mail: ymikadze@yandex.ru

Natalia S. Burlakova

Lomonosov Moscow State University, Moscow, Russia
ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-7244-6509>, e-mail: naburlakova@yandex.ru

Elena S. Ilyina

Russian Children's Clinical Hospital, Moscow, Russia
ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-5496-605X>, e-mail: doctorelena2008@yandex.ru

Opsoclonus-myoclonus syndrome (OMS) is a rare and often relapsing neurologic illness with onset in early childhood. Patients with OMS have longitudinal mental development disturbances and features of emotional and behavioral state. Interruption of the normative

mental development is determined by movement disorders (primary defect), which establish new conditions for child's life for a long time. Case study of the child with OMS and the discussion of movement disorders in the structure of the different mental processes types in this disease are presented. Movement disorders (primary defect) and their effects (secondary and other defects) affecting mental development are discussed (based on the levels of movements coordination concept by N.A. Bernstein). The research detects mismatch between levels of movements coordination (intactness of higher levels and disturbance of lower levels), which important for prospective analysis of the mental disorders mechanisms in children with OMS.

Keywords: mental development disturbances in children, movement disorders in children with neurologic illness, levels of movements coordination concept (N.A. Bernstein), opsoclonus-myoclonus syndrome.

For citation: Fedorova I.N., Mikadze Yu.V., Burlakova N.S., et al. Movement Disorders in the Structure of the Different Mental Processes Types in Child with Opsoclonus-Myoclonus Syndrome. *Klinicheskaiia i spetsial'naia psikhologiia=Clinical Psychology and Special Education*, 2020. Vol. 9, no. 2, pp. 229–245. DOI: 10.17759/cpse.2020090212 (In Russ.)

Введение

Опсоклонус-миоклонус синдром (ОМС) – редкое неврологическое заболевание, возникающее преимущественно у детей раннего возраста, характеризующееся острым началом и часто рецидивирующим течением. Средний возраст детей на момент дебюта заболевания составляет 1,5-2 года. Подавляющее большинство таких детей до начала ОМС не имеет неврологических заболеваний и развивается в соответствии с возрастом. В настоящее время установлено, что патогенез ОМС обусловлен нарушениями иммунной системы. [23]. Около 50% детей с ОМС имеют опухоли симпатической нервной системы (нейробластома, ганглионейробластома или ганглионейрома) – паранеопластический вариант ОМС. Дебюту ОМС часто предшествуют инфекционные заболевания или вакцинация, что позволяет многим авторам выделять такие случаи в отдельный параинфекционный вариант ОМС. Следует отметить, что наличие связи инфекционного заболевания и/или вакцинации с развитием симптомов ОМС в данных случаях не исключает наличия опухолевого процесса, поэтому всем детям с ОМС проводится динамическое обследование, направленное на исключение опухоли. В ряде случаев провоцирующие развитие ОМС факторы отсутствуют.

Классическая клиническая картина ОМС включает по крайней мере три из приведенных ниже симптомов:

- остро, реже подостро, возникшая атаксия;
- опсоклонус – быстрые, разнонаправленные хаотичные движения глаз различной амплитуды, часто усиливаются при фиксации взгляда. Симптом достаточно специфичный, и некоторые авторы описывали его как симптом «танцующих глаз»;

- миоклонус (подергивание рук и ног, туловища, лица);
- нарушение сна, поведения.

У всех детей с ОМС отмечаются нарушения той или иной степени доступных ранее движений, в тяжелых случаях – вплоть до полной утраты навыков ходьбы и сидения. Заболевание требует достаточно длительного времени лечения, иногда до 2-х лет и более, однако двигательные нарушения в большинстве случаев практически полностью регрессируют [19; 21]. Данные немногочисленных клинических исследований показывают, что только в единичных случаях отмечается близкий к нормативному уровень психического развития [17; 22], а подавляющее большинство детей с ОМС демонстрирует пролонгированные нарушения в психическом развитии и эмоционально-поведенческие особенности [4; 6; 11; 14; 15; 25]. Очевидно, что двигательные проблемы при ОМС зачастую на длительный срок подчиняют жизнь ребенка новым условиям существования в социуме. Вопросы о том, как встраиваются имеющиеся двигательные нарушения в разные виды активности ребенка с ОМС и как они далее реорганизуют его психическую жизнь, остаются открытыми. Обсуждение разных типов психической деятельности ребенка с ОМС с точки зрения особенностей влияния на них двигательных нарушений является **целью** данной статьи.

Феноменология нарушений движений у детей очень многообразна. Двигательные сложности отмечаются при таких вариантах дизонтогенетического развития, как задержка психического развития, умственная отсталость, расстройства аутистического спектра, определяя «моторный тип» особого ребенка [13]. Нарушения движений отмечаются при повреждениях мозжечка и проявляются при реализации общих задач поддержания вертикального положения и перемещения в пространстве (атактические нарушения). Поражение мозжечка и его связей приводит и к нарушению ряда психических процессов, а также нарушениям речи в виде дизартрии (моторный компонент), скандированности (динамический компонент) [20]. По сравнению со здоровыми сверстниками дети с координаторными сложностями демонстрируют более длительное время реакции, тратят большее количество времени на выполнение программ движений, как правило, без нарушений самой возможности их реализации [26]. Ребенок с данными трудностями в состоянии правильно использовать кинестетическую и зрительную информацию при воплощении двигательных программ и корректировке движений, но испытывает затруднения, когда программа становится сложнее [18; 24]. Отмечаются индивидуальные различия таких пациентов: у некоторых детей вне зависимости от степени двигательных нарушений может и не быть существенных трудностей с выполнением целенаправленных движений. В других случаях сложности связаны с программированием ответа, реализацией этапов обработки поступающей зрительной и кинестетической информации, что в свою очередь влияет на возможность корректировки движения. Несмотря на то что диапазон произвольных движений таких детей может быть сильно ограничен, отмечается способность программировать контекстуально уместные и адекватные движения, так же, как и у здоровых сверстников. Таким образом, наблюдается бóльшая или меньшая

ограниченность того или иного компонента уровневой организации двигательной задачи в процессе ее воплощения.

Неврологическая симптоматика при ОМС очень ярко проявляется на уровне именно двигательных функций в виде резко нарастающей атаксии вплоть до невозможности самостоятельно поддерживать вертикальное положение, произвольных миоклонических подергиваний мышц рук и ног ребенка, что в еще большей степени ограничивает реализацию двигательных навыков малыша. В соответствии со взглядами отечественных исследователей, первичный дефект (в случае ОМС ярко представленный в виде глобальных двигательных нарушений) пронизывает все виды психической активности ребенка, определяя вторичные и третичные следствия первичного дефекта, как на когнитивном, так и на поведенческом, личностном и в более широком контексте социальном уровнях [3; 6; 7; 9]. Такой способ анализа структуры нарушений является традиционным для отечественной клинической психологии, и, с нашей точки зрения, представляется важным на этапе первичного осмысления патопсихологического синдрома (и его нейropsychологического содержания) при таком редком неврологическом заболевании, как ОМС.

Необходимой задачей на начальном этапе анализа клинико-психологической картины ОМС является феноменологическое, по возможности полное, представление наблюдаемых особенностей ребенка [9]. Описание разных видов психической деятельности с последующим смещением к анализу нарушенных и сохранных уровней координации самого движения у такого ребенка позволит в будущем перейти к более детальному обсуждению структуры первичных и вторичных нарушений в психическом развитии и, соответственно, к более глубокому пониманию патопсихологического синдрома. Для реализации данной задачи мы будем опираться на теоретические положения психофизиологической концепции уровневого построения движений Н.А. Бернштейна [1], которая является наиболее фундированной и теоретически обоснованной. Данная концепция рассматривает движение взрослого человека как сложно организованный акт, включающий работу нескольких уровней, но с определенными допущениями применима к исследованию организации движений у ребенка. Обоснуем наше предположение. Первоначальные двигательные навыки (держат голову, сидеть, стоять и ходить) определяются, с одной стороны, общими первичными позотоническими автоматизмами, а также становятся предпосылкой для овладения информацией об окружающем пространстве. Постепенное двигательное совершенствование способствует более активному включению моторного компонента в другие психические функции, такие как зрительное и слухоречевое восприятие, сенсомоторные функции, речь. Формирование иерархической организации моторной системы ведет в сторону все большей дифференциации ведущего уровня, который, при должной работе всех остальных, обеспечивает вовлечение в работу и контроль в функционировании нижележащих уровней. Таким образом, сформированность и состояние двигательной функции становятся необходимым условием благополучия целого ряда других функций, включающих в свой состав моторный компонент. С другой стороны, необходимо помнить, что «решительно все в поведении младенца вплетено и воткано в социальное» [2, с. 57].

Раннее развитие ребенка происходит в тесном телесном и эмоциональном контакте с матерью, которая первоначально сама по себе представляет и первый перцептивный образ, и образ-действие. Далее, встраиваясь в коммуникацию с малышом, она является образцом для подражания многих первоначальных движений и действий с предметами. Обозначение действий взрослым в общении с ребенком подготавливает основу для формирования внутреннего, зрительно-кинестетического, затем речевого и более абстрактного планов движений и действий малыша [3; 5; 8], внутренних моделей того, что и как нужно сделать [16]. Таким образом, символическая активность ребенка появляется раньше способности говорить, писать и читать, и это позволяет предположить, что наличие высших координаторных уровней в онтогенезе (уровень D и E) может проявиться еще до формирования полноценных операциональных возможностей ребенка.

Прежде чем приступить к обсуждению клинического случая выдвинем ряд предположений:

1. в психическом развитии ребенка с ОМС можно выявить как первичные нарушения движений, так и вторичные и третичные следствия этих нарушений;
2. нарушения движений будут наблюдаться в разных видах психической деятельности ребенка с ОМС, что позволит обсудить возникающий дисбаланс между уровнями их организации (по Н.А. Бернштейну).

Случай А. М.

Нами проведено патопсихологическое обследование мальчика А.М., 3 г. 5 мес., с диагнозом «идиопатический опсоклонус-миоклонус синдром». Ребенок находился на обследовании в отделении психоневрологии № 2 ОСП РДКБ ФГАОУ РНИМУ имени Н.И. Пирогова. Исследование проводилось в апреле 2017 года, через 10 месяцев после начала заболевания. Нами были использованы следующие методы: анализ анамнестических данных со слов матери, данные медицинской документации пациента, исследование неврологического статуса, патопсихологическое обследование [12], наблюдение за поведением ребенка в контексте обследования. Обследование проходило в отдельном кабинете, в присутствии матери.

Анамнез жизни. Ребенок от первой беременности, первых родов. Беременность протекала физиологически. Возраст матери и отца на момент рождения – 24 года, наследственный анамнез не отягощен. Ранний неонатальный период протекал без особенностей. Роды самостоятельные, на 35 неделе, первый из двойни (брат здоров). Масса тела при рождении 2200 г, длина тела 47 см. Ранний неонатальный период протекал удовлетворительно. До дебюта ОМС мальчик развивался соответственно возрасту, владел всеми доступными для своего возраста навыками самообслуживания, хорошо говорил.

Анамнез заболевания. Ребенок болен с начала июня 2016 г. (возраст 2 г. 7 мес. на момент начала болезни). Накануне дебюта заболевания ребенок контактировал с братом, болевшим ОРВИ с повышением температуры тела, катаральными явлениями, однако оставался здоровым. Через несколько дней, после пробуждения

утром, появилась шаткость походки, на следующий день стал падать при ходьбе. В течение последующих семи дней двигательные нарушения прогрессировали, ребенок перестал самостоятельно ходить, стоять, сидеть, практически перестал говорить. Мальчик впервые поступил в отделение психоневрологии № 2 (РДКБ) в октябре 2016 г. При поступлении степень синдрома ОМС оценивалась как тяжелая. Объективно это выражалось в том, что ребенок не мог ходить с поддержкой (передвигался только на четвереньках), выраженный фрагментарный миоклонус отмечался в периоды бодрствования и во время сна. Мальчик не спал днем, был очень беспокойным и возбудимым, периодически возникали трудно купируемые эпизоды агрессивного поведения в адрес матери. Ребенок перестал пользоваться ложкой из-за выраженного миоклонуса в мышцах руки и промахивания при попытке поднесения ложки ко рту. На фоне лечения в течение трех месяцев вначале последовало небольшое улучшение (уменьшение опсоклонуса, появление возможности ходить с поддержкой за руку при сохранении атаксии и миоклонуса, возбудимости и агрессивности), а затем ухудшение вплоть до невозможности ходить даже с поддержкой. Получал медикаментозную терапию. Течение заболевания волнообразное: с момента дебюта отмечено как минимум 5 эпизодов, связанных с нарастанием неврологической симптоматики (с психологической точки зрения важен учет всех эпизодов нарушений движений). На момент обследования ребенок получал этапное лечение (глюкокортикоиды, высокодозный иммуноглобулин для внутривенного введения).

В неврологическом статусе на момент обследования обращало на себя внимание наличие среднеамплитудного, умеренно выраженного опсоклонуса, альтернирующего сходящегося косоглазия (хуже слева), умеренно выраженного слюнотечения с повышением глоточных рефлексов. В двигательной сфере: самостоятельно ходить не может, передвигается на четвереньках. Выраженная статическая и динамическая атаксия как в положении стоя или сидя, так и в положении на четвереньках. Миоклонус усиливает нестабильность туловища и конечностей, определяя значительные сложности при переходе из положения лежа в положение сидя и при вставании у опоры, при манипуляциях с предметами. Миоклонус отмечается также в мышцах лица и шеи. Мышечный тонус дистоничен с преобладанием гипотонии. Речь в виде простых фраз, скандированная. Повышена возбудимость, сон нарушен, отмечаются периоды немотивированного возбуждения с агрессией по отношению к матери.

Результаты и обсуждение

В соответствии с психофизиологической концепцией построения движений Н.А. Бернштейном выделяется 5 уровней организации движений. В психологическом аспекте эти уровни рассматриваются как А – уровень готовности к выполнению действия, В – уровень синергии и штампов, С – целевой уровень; Д – уровень предметных действий; Е – уровень символической организации и регуляции выполнения действия. При оценке двигательных нарушений мальчика с ОМС мы двигались от самого простого уровня (А) к самому сложному (Е), последовательно рассматривая феноменологию нарушенных и сохраненных уровней в разных видах активности. В начале обращали внимание на общие позотонические особенности,

фокусируя внимание непосредственно на специфике владения ребенком своим телом (А, В), а затем переходили к рассмотрению особенностей владения окружающим физическим пространством (С), предметными действиями (D) и символической деятельностью (Е). Рассматривая разные типы активности ребенка в процессе обследования (взаимодействие со взрослым, ориентировочная деятельность, выполнение конкретных заданий), мы обращали внимание на то, какие уровни координации движения страдали первично и какие нарушения фоновых уровней отмечались при той или иной деятельности. Применительно к уровням координации движений мы использовали слова «нарушение», «частичная дисфункция», «недостаточность» в одном значении, подразумевая *изменение* работы конкретного уровня (обусловленное как функциональными изменениями в организме ребенка, так и изменениями в работе других уровней) при определенном типе активности.

1. Отмечаются нарушения на уровне общей готовности к активности, выявляются нарушения тонуса с преобладанием гипотонии, особенно заметные в позе сидения.

Также отмечаются нарушение локомоторной функции, трудности синтеза проприоцептивных афферентаций в двигательный комплекс и, как следствие, последующая компенсация за счет встраивания в локомоцию внешних средств, утрата пластичности движений, что в свою очередь свидетельствует о недостаточности уровня В (синергии).

При попадании в кабинет и будучи усаженным на коленях у матери, мальчик постепенно обращается к игрушкам, что требует внутреннего усилия, инициации личной активности. В положении сидя ребенок пошатывается, но может сидеть, периодически давая себе отдохнуть (откидывается назад) (А).

Ребенок не может ходить самостоятельно, данную функцию выполняет мать (переносит мальчика на руках). Мальчик может пытаться двигаться самостоятельно только с помощью опоры (стулья, стены и пр.) либо за одну руку взрослого. Ходьба напоминает совершение чрезмерного усилия, постоянное преодоление невидимых для наблюдателя препятствий (отмечается шаткость, ребенок раскидывает ноги врозь, корпус слегка наклонен вперед), стремление как бы собрать в единый ансамбль непослушные части тела (В). Мальчик в состоянии поддерживать позу даже во время неуверенного стояния, что свидетельствует о достаточности тонуса в мышцах и о частичной сохранности уровня А. Вероятно, возможность передвигаться у ребенка потенциально сохранна и страдает вторично в силу распада более высокого уровня, который отвечает за приспособление тела к пространству и его характеристикам.

2. Отмечается частичная сохранность уровня С (пространственное поле), что выражается в приспособлении к окружающему пространству с опорой на ориентировочные реакции, сохранности в движениях ребенка целевой направленности в совокупности с трудностями реализации исполнительных, эфферентных действий, которые выполняются в замедленном темпе.

Зона самостоятельной активности ребенка резко ограничена, но мальчик тем не менее проявляет элементы спонтанности. В процессе наблюдения мы отметили, что ребенок действует в замедленном, доступном для себя режиме, а сама активность носит целенаправленный, встроенный в ситуацию характер. Мальчик демонстрирует исследовательскую деятельность в доступных для себя пределах. В состоянии дискомфорта (на фоне усталости в конце обследования) отмечается усиление двигательного беспокойства (ребенок потирает глаза, наклоняет голову назад, хочет встать на пол, походить, но стоит около мамы, держится за ее руку, стол, так как большее операционально недоступно). Темп всей активности мальчика равномерно медленный (при поворотах головы, в движениях корпуса, в процессе совершения манипуляций с разными предметами, эмоциональных проявлениях, переключении взора). Явления атаксии свидетельствуют о частичном нарушении работы данного уровня. В этом смысле ходьба (В), вероятно, страдает вторично в силу нарушения необходимых афферентаций уровня С.

3. Отмечается сохранность уровня D (предметные действия). При этом наблюдаются явления миоклонуса (первичная составляющая нарушений двигательных действий – А), но его интенсивность проявляется по-разному, в зависимости от той или иной характеристики предметного действия, в виде:

- *трудностей реализации плавного движения во времени, неловких, насильственных движений, нарушения ритмической динамики движения вследствие нарушения таламических афферентаций (В);*
- *усиления миоклонуса в связи с приближением к цели (С).*

С психологической точки зрения наблюдается сложная комбинация «борьбы сил»: ребенок, с одной стороны, пытается совладать с инерционными силами (которые, например, тянут руку вниз под воздействием силы тяжести), а с другой стороны, явно присутствует интенция достигнуть цели, куда в свою очередь включаются как непосредственный интерес ребенка к заданию, так и сила привычки.

Мальчик оперирует предметами в соответствии с усвоенными представлениями о возможных действиях с ними. Активность ребенка носит целенаправленный, встроенный в ситуацию характер. Движение, которое ребенок желает осуществить в отношении предмета, содержит в себе мысленный образ нужного действия (при копировании и самостоятельном рисовании ребенок верно располагает карандаш в руке и бумагу). Результаты выполнения заданий с досками Сегена и кубиками Кооса также подтверждают данное положение. Так, мы видим, что мальчику доступно собирание простой доски с незначительной вербальной проблематизирующей помощью взрослого. С некоторыми фигурками ребенок справляется не с первого раза, иногда путает похожие (часики и яблоко, матрешка и елочка), в остальных случаях с первого раза верно ориентирует деталь. При складывании двойных фигур быстро справляется с равноразделенными фигурами, с фигурами, состоящими из разноразмерных частей, справляется при помощи взрослого (тактильное опосредование, инструментальная помощь путем вкладывания одной детали, структурирование пространства формы).

Было обнаружено, что складывание башенки сопровождается усилением дисметрии и миоклонуса, вследствие чего выполнение задания возможно только совместно со взрослым (А, В). Подобные нарушения отмечаются и при исследовании графической деятельности. Несмотря на то, что потенциально возможно копирование и самостоятельное рисование, при приближении к бумаге миоклонус пальцев и кисти усиливается, что серьезно мешает ребенку реализовать задуманное (мальчик начинает рисовать рядом с образцом, но линия быстро теряет необходимую направленность).

Движение (при приближении к листу с карандашом в руке, при попытке попасть в ботинок в процессе одевания после неврологического обследования) лишено пластичности и выглядит насильственным. Возможно, это связано с резким ограничением количества рисунков движения, которые необходимы для управления своим телом. В результате этого движение выглядит скованным и ломаным (В).

При совместном со взрослым рисовании (взрослый изображает часть рисунка, мальчик дорисовывает) отмечается первоначально верная ориентированность на лицо человечка, последующее дорисовывание глаз в нужном месте. Ребенок вначале хорошо контролирует свое движение с карандашом, мысленно соотнося его с задачей рисования глаз (они должны быть в верхней части лица, соответствующего размера, располагаться так, чтобы не выходить за пределы овала), но в итоге не попадает в заданную область. Здесь также можно заметить усиление миоклонуса в связи с приближением к цели, но вместе с этим и трудности прицеливания. Отмеченные нарушения точности и меткости свидетельствуют о частичной дисфункции в работе уровня С: взаимодействие между пирамидной эффекторной системой (тесно связана со зрительной) и стриальной системой (связана с проприоцептивной афферентацией) в данном случае нарушается.

4. Наблюдение за поведением ребенка в ситуации обследования позволяет говорить о том, что высший уровень Е (символическая активность) нарушен в меньшей степени. Возможность отвечать на вопросы с опорой на прошлый опыт (представленный в образном плане) свидетельствуют о сохранности уровня D. При этом отмечают:

- гипотония мышц речедвигательного аппарата (А);
- нарушения содружественной работы мышц, необходимых для реализации речевого высказывания (В), в силу нарушения проприорецепторики в теле (исходная система координат для работы данного уровня);
- скандированность речи (С).

Поскольку сам Н.А. Бернштейн относит к проявлениям работы данного уровня все виды речи, а также учитывая тот факт, что мальчик до начала болезни хорошо говорил (данные анамнеза), мы можем обсудить особенности проявлений данного уровня организации движений в поведении ребенка. Очевидно, что размышления,

высказанные в данном разделе, можно рассматривать только лишь в качестве предположений.

Было отмечено, что мальчик находится в контакте со взрослым, слышит вопросы и может отвечать на них очень краткими фразами или одним словом. Трудности вербальной коммуникации ребенок компенсирует доступными для себя способами (подключает мимические проявления, жесты, зрительный контакт). Речевая активность ребенка не является лишь реакцией на присутствующие в поле зрения стимулы, а опирается на прошлый опыт.

При этом отмечаются явления гиперсаливации и незначительно выраженной дизартрии (А, В). Одновременно с этими особенностями отмечаются речевые сложности в виде нарушений экспрессивной речи, речевой инициативы (проявляется ближе к середине обследования в ситуации очень привлекательной для ребенка деятельности), что может быть обусловлено трудностями координирования мышц речевого аппарата (В). Слова и краткие фразы произносятся как бы с усилием, в замедленном темпе, растянуты (В, С). Описанные проявления по качественным характеристикам схожи с особенностями реализации предметного действия при выполнении задания: присутствуют замысел, учитывающий некую задачу, внутренний план выполнения действия с опорой на внешние условия, попытка приспособления определенных групп мышц и частей собственного тела, реализация. Возможность произносить краткие фразы («давай еще»), отвечать на вопросы с опорой на прошлый опыт, контекстуальная оформленность конкретного слова, которое встроено в определенную задачу и обращено ко взрослому, свидетельствуют о том, что речевые нарушения при сохранном корковом контроле имеют в большей степени подкорковую природу.

Заключение

Результаты патопсихологического обследования ребенка с ОМС позволяют отметить особенности проявлений нарушений движений в поведении. Несмотря на то, что первично отмечаются выраженные ограничения двигательной активности в виде невозможности самостоятельного перемещения, ребенок демонстрирует внутреннюю готовность к автономии в отдельных видах психической деятельности. Сохраняются замысел движения, возможность его планирования с опорой на наглядный образец, умение использовать усвоенные представления о действиях с предметами. Схожие особенности отмечаются при исследовании детей с иными двигательными нарушениями [10]. Вместе с тем у ребенка с ОМС выявлены отдельные двигательные нарушения, требующие определенного операционального обеспечения. Было отмечено, что наиболее сильно страдает уровень С (атаксия и миоклонические нарушения являются центральными неврологическими симптомами), что обусловлено поражением структур головного мозга при ОМС. Вследствие нарушения необходимых афферентаций отмечаются трудности «прилаживания» собственного тела к пространству и отдельным его частям при общей сохранности целенаправленности действий. Эти сложности далее проявляются в разных видах активности мальчика – в конструктивной деятельности, речи, рисовании – что в значительной степени осложняет достижение

качественного результата. Выявленный дисбаланс, отражающий сохранность высших и нарушение низших уровней, позволяет определить возможности для компенсации двигательных нарушений и связанных с ними других трудностей в структуре разных видов психической деятельности у ребенка с ОМС.

Таким образом, необходимо дальнейшее изучение координаторных нарушений у детей с ОМС на основании психофизиологической концепции уровневого построения движений Н.А. Бернштейна, что, возможно, позволит уточнить механизмы нарушений психического и речевого развития при данной патологии.

Литература

1. Бернштейн Н.А. Физиология движений и активность. М.: Наука, 1990. 494 с.
2. Выготский Л.С. Вопросы детской психологии. СПб.: Перспектива, 2018. 224 с.
3. Выготский Л.С. Собрание сочинений: в 6 т. Т.4. Детская психология / Под ред. Д.Б. Эльконина. М.: Педагогика, 1984. 432 с.
4. Ильина Е.С., Бобылова М.Б. Энцефалопатия Кинсбурна, или синдром опсоклонуса-миоклонуса в детском возрасте // Лечащий врач. 2006. № 5. С. 36–38.
5. Карпова С.Н., Труве Э.И. Психология речевого развития ребенка. Ростов-на-Дону: Издательство Ростовского университета, 1987. 96 с.
6. Клинико-психологические особенности психического развития детей с опсоклонус-миоклонус-синдромом / Н.С. Бурлакова [и др.] // Неврология, нейропсихиатрия, психосоматика. 2018. Т. 10. № 2. С. 52–56.. DOI: 10.14412/2074-2711-2018-2-52-56
7. Котельникова А.В., Кукушина А.А. Психосоциальные факторы качества жизни, связанного со здоровьем, у больных с нарушением двигательных функций [Электронный ресурс] // Клиническая и специальная психология. 2017. Том 6. № 1. С. 63–78. DOI: 10.17759/psyclin.2017060105
8. Лурия А.Р. Высшие корковые функции человека. СПб.: Питер, 2019. 768 с.
9. Лурия А.Р. Этапы пройденного пути. Научная автобиография. М.: Изд-во МГУ, 2001. 192 с.
10. Мамайчук И.И. Психологическая помощь детям с проблемами в развитии. СПб.: Речь, 2008. 224 с.
11. Опсоклонус-миоклонус синдром у детей / Р.Ц. Бембеева [и др.] // Журнал неврологии и психиатрии им. С.С. Корсакова. 2007. № 2. С. 54–58.
12. Практикум по патопсихологии / под ред. Б.В. Зейгарник, В.В. Николаевой, В.В. Лебединского. М.: Изд-во МГУ, 1987. 184 с.

13. *Протопопова О.В.* Моторика и психоортопедия // Психология аномального развития ребенка: Хрестоматия в 2 т. Т. 2 / Под ред. В.В. Лебединского, М.К. Бардышевой. М.: ЧеРо: МПСИ.: Изд-во МГУ, 2006. 818 с.
14. Психическое развитие детей с опсоклонус-миоклонус-синдромом с учетом различий в возрасте, времени дебюта и срока течения заболевания / Н.С. Бурлакова [и др.] // Журнал неврологии и психиатрии им. С.С.Корсакова. 2018. Т. 5. № 118. С. 86–91. DOI: 10.17116/jnevro201811805286
15. *Шнайдер Н.А., Кантимирова Е.А., Ежикова В.А.* Синдром опсоклонуса-миоклонуса, Нервно-мышечные болезни. 2013. № 3. С. 22–26. DOI: 10.17650/2222-8721-2013-0-3-22-26
16. *Crammond D.J.* Motor imagery: Never in your wildest dream // Trends in Neuroscience. 1997. Vol. 20. № 2. P. 54–57. DOI: 10.1016/s0166-2236(96)30019-2
17. Effect of Increased Immunosuppression on Developmental Outcome of Opsoclonus Myoclonus Syndrome (OMS) / W.G. Mitchell [et. al.] // Journal of Child Neurology. 2015. Vol. 30. № 8. P. 976–982. DOI: 10.1177/0883073814549581
18. *Geuze R.H., Kalverboer A.F.* Inconsistency and adaptation in timing of clumsy children // Journal of Human Movement Studies. 1988. Vol. 13. P. 421–432. DOI: 10.1002/pbc.27097
19. *Klein A., Schmitt B., Boltshauser E.* Long-term outcome of ten children with opsoclonus-myoclonus syndrome // European Journal of Pediatrics. 2007. Vol. 166. № 4. P. 359–363. DOI: 10.1007/s00431-006-0247-4
20. *Levisohn L., Cronin-Golomb A., Schmahmann J.D.* Neuropsychological consequences of cerebellar tumour resection in children: cerebellar affective syndrome in a paediatric population // Brain. 2000. Vol. 123. № 5. P. 1041–1050. DOI: 10.1093/brain/123.5.1041
21. Opsoclonus-Myoclonus Syndrome: A New Era of Improved Prognosis? / A. Galstyan [et. al.] // Pediatric Neurology. 2017. Vol. 72. P. 65–69. DOI: 10.1016/j.pediatrneurol.2017.03.011
22. Outcome and Prognostic Features in Opsoclonus-Myoclonus Syndrome from Infancy to Adult Life / A. Brunklaus [et. al.] // Pediatrics. 2011. Vol. 128. № 2. P. 328–394. DOI: 10.1542/peds.2010-3114
23. *Pranzatelli M., Tate E.D., McGee N.R.* Multifactorial analysis of opsoclonus-myoclonus syndrome etiology (“Tumor” vs. “No tumor”) in a cohort of 356 US children // Pediatric Blood & Cancer. 2018. Vol. 65. № 8. DOI: 10.1002/pbc.27097
24. *Rösblad B., von Hofsten C.* Repetitive goal-directed arm movements in children with developmental coordination disorders: Role of visual information // Adapted Physical Activity Quarterly. 1991. Vol. 11. № 2. P. 190–202. DOI: <https://doi.org/10.1123/apaq.11.2.190>

25. Sensory Processing Difficulties in Opsoclonus-Myoclonus Syndrome: A Pilot Project of Presentation and Possible Prevalence / D. Green [et. al.] // *Journal of Child Neurology*. 2016. Vol. 31. № 8. P. 965–970. DOI: 10.1177/0883073816634856

26. Smyth T.R. Abnormal clumsiness in children: A defect of motor programming? // *Child: Care, Health and Development*. 1991. V. 17. № 5. P. 283–294. DOI: 10.1111/j.1365-2214.1991.tb00698.x

References

1. Bernshtejn N.A. *Fiziologiya dvizhenii i aktivnosti [Movements Physiology]*. Moscow: Nauka, 1990. 494 p.

2. Vygotskii L.S. *Voprosy detskoj psikhologii [Child Psychology Questions]*. Saint-Petersburg: Perspektiva, 2018. 224 p.

3. Vygotskii L.S. *Sobranie sochinenii: v 6 t. T.4. Detskaya psikhologiya [Collected Works: in 6 vol. Vol.4. Child Psychology]*. In D.B. El'konin (ed.). Moscow: Pedagogika, 1984. 432 p.

4. Il'ina E.S., Bobylova M.B. Entsefalopatiya Kinsburna, ili sindrom opsoklonusa-mioklonusa v detskom vozraste [Kinsbourne Encephalopathy or Opsoclonus Myoclonus Syndrome in Children]. *Lechashchii vrach=Attending Doctor*, 2006, no. 5, pp. 36–38.

5. Karpova S.N., Truve E.I. *Psikhologiya rechevogo razvitiya rebenka [Speech Development Psychology in Children]*. Rostov-na-Donu: Izdatel'stvo Rostovskogo universiteta. 1987. 96 p.

6. Kliniko-psikhologicheskie osobennosti psikhicheskogo razvitiya detei s opsoklonus-mioklonus-sindromom [The clinical and psychological features of mental development in children with opsoclonus-myoclonus syndrome]. In N.S. Burlakova (ed.), *Nevrologiya, neiropsikhiatriya, psikhosomatika=Neurology, Neuropsychiatry, Psychosomatics*, 2018, vol. 10. no. 2, pp. 52–56. DOI: 10.14412/2074-2711-2018-2-52-56

7. Kotel'nikova A.V., Kukshina A.A. Psikhosotsial'nye faktory kachestva zhizni, svyazannogo so zdorov'em, u bol'nykh s narusheniem dvigatel'nykh funktsii [Elektronnyi resurs] [Psychosocial Factors of Health-Related Quality of Life in Patients with Movement Disorders]. *Klinicheskaya i spetsial'naya psikhologiya=Clinical Psychology and Special Education*, 2017, vol. 6, no. 1, pp. 63–78. DOI: 10.17759/psyclin.2017060105

8. Luriya A.R. *Vysshie korkovye funktsii cheloveka [Higher Cortical Functions]*. Saint-Petersburg: Piter, 2019. 768 p.

9. Luriya A.R. *Etapy proidennogo puti. Nauchnaya avtobiografiya [Stages Traversed Path. Scientific Autobiography]*. Moscow: Publ. of MSU, 2001. 192 p.

10. Mamaichuk I.I. *Psikhologicheskaya pomoshch' detyam s problemami v razviti [Psychological Assistance to Children with Developmental Disorders]*. Saint-Petersburg: Rech', 2008. 224 p.

11. Opsoklonus-mioklonus sindrom u detei [Opsoclonus-Myoclonus Syndrome in Children]. In R.Ts. Bembeeva, et al., *Zhurnal nevrologii i psikiatrii im. S.S. Korsakova=S.S. Korsakov Journal of Neurology and Psychiatry*, 2007, no. 2, pp. 54–58.
12. Praktikum po patopsikhologii [Pathopsychologists Practical Work]. In B.V. Zeigarnik (ed.). Moscow: Publ. of MSU, 1987. 184 p.
13. Protopopova O.V. Motorika i psikhoortopediya [Motility and Psihoortopediya]. In V.V. Lebedinskii (eds.), *Psikhologiya anomal'nogo razvitiya rebenka: Khrestomatiya v 2 t. T. 2. [Child Abnormal Development Psychology: Chrestomathy in 2 vol. Vol. 2]*. Moscow: CheRo, MPSI.: Publ. of MSU, 2006. 818 p.
14. Psikhicheskoe razvitie detei s opsoklonus-mioklonus-sindromom s uchetom razlichii v vozraste, vremeni debyuta i sroka techeniya zabolevaniya [Psychological development of children with opsoclonus myoclonus syndrome and its correlation with age and disease onset]. In N.S. Burlakova, et al., *Zhurnal nevrologii i psikiatrii im. S.S. Korsakova=S.S. Korsakov Journal of Neurology and Psychiatry*, 2018, vol. 5, no. 118, pp. 86–91. DOI: 10.17116/jnevro201811805286
15. Shneider N.A., Kantimirova E.A., Ezhikova V.A. Sindrom opsoklonusa–mioklonusa [Opsoclonus-Myoclonus Syndrome]. *Nervno-myshechnye bolezni=Neuromuscular Diseases*, 2013, no. 3, pp. 22–26. DOI: 10.17650/2222-8721-2013-0-3-22-26
16. Crammond D.J. Motor imagery: Never in your wildest dream. *Trends in Neuroscience*, 1997, vol. 20, no. 2, pp. 54–57. DOI: 10.1016/s0166-2236(96)30019-2
17. Effect of Increased Immunosuppression on Developmental Outcome of Opsoclonus Myoclonus Syndrome (OMS). In W.G. Mitchell, et al., *Journal of Child Neurology*, 2015, vol. 30, no. 8, pp. 976–982. DOI: 10.1177/0883073814549581
18. Geuze R.H., Kalverboer A.F. Inconsistency and adaptation in timing of clumsy children. *Journal of Human Movement Studies*, 1988, vol. 13, pp. 421–432.
19. Klein A., Schmitt B., Boltshauser E. Long-term outcome of ten children with opsoclonus-myoclonus syndrome. *European Journal of Pediatrics*, 2007, vol. 166, no. 4, pp. 359–363. DOI: 10.1007/s00431-006-0247-4
20. Levisohn L., Cronin-Golomb A., Schmahmann J.D. Neuropsychological consequences of cerebellar tumour resection in children: cerebellar affective syndrome in a paediatric population. *Brain*, 2000, vol. 123, no. 5, pp. 1041–1050. DOI: 10.1093/brain/123.5.1041
21. Opsoclonus-Myoclonus Syndrome: A New Era of Improved Prognosis? In A. Galstyan, et al., *Pediatric Neurology*, 2017, vol. 72, pp. 65–69. DOI: 10.1016/j.pediatrneurol.2017.03.011
22. Outcome and Prognostic Features in Opsoclonus-Myoclonus Syndrome from Infancy to Adult Life. In A. Brunklaus, et al., *Pediatrics*, 2011, vol. 128, pp. 328–394.

Федорова Ю.Н., Микадзе Ю.В., Бурлакова Н.С. и др.
Нарушение движений в структуре разных видов
психической деятельности у ребенка
с опсоклонус-миоклонус синдромом
Клиническая и специальная психология
2020. Том 9. № 2. С. 229–245.

Fedorova I.N., Mikadze Yu.V., Burlakova N.S., et al.
Movement Disorders in the Structure of the
Different Mental Processes Types in Child
with Opsoclonus-Myoclonus Syndrome
Clinical Psychology and Special Education
2020, vol. 9, no. 2, pp. 229–245.

23. Pranzatelli M., Tate E.D., McGee N.R. Multifactorial analysis of opsoclonus-myoclonus syndrome etiology (“Tumor” vs. “No tumor”) in a cohort of 356 US children. *Pediatric Blood & Cancer*, 2018, vol. 65, no. 8. DOI: 10.1002/pbc.27097

24. Rösblad B., von Hofsten C. Repetitive goal-directed arm movements in children with developmental coordination disorders: Role of visual information. *Adapted Physical Activity Quarterly*, 1991, vol. 11, no. 2, pp. 190–202. DOI: <https://doi.org/10.1123/apaq.11.2.190>

25. Sensory Processing Difficulties in Opsoclonus-Myoclonus Syndrome: A Pilot Project of Presentation and Possible Prevalence. In D. Green, et al., *Journal of Child Neurology*, 2016, vol. 31, no. 8, pp. 965–970. DOI: 10.1177/0883073816634856

26. Smyth T.R. Abnormal clumsiness in children: A defect of motor programming? *Child: Care, Health and Development*, 1991, vol. 17, no. 5, pp. 283–294. DOI: 10.1111/j.1365-2214.1991.tb00698.x

Информация об авторах

Федорова Юлия Николаевна, ассистент кафедры клинической психологии, Российский национальный исследовательский медицинский университет имени Н.И. Пирогова (ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова), г. Москва, Российская Федерация, ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-1906-3234>, e-mail: yulka_fedorova_n@mail.ru

Микадзе Юрий Владимирович, доктор психологических наук, профессор кафедры нейро-и патопсихологии, Московский государственный университет имени М.В. Ломоносова (ФГБОУ ВО МГУ имени М.В. Ломоносова), г. Москва, Российская Федерация; ведущий научный сотрудник Федерального центра мозга и нейротехнологий (ФГБУ «ФЦМН» ФМБА России), г. Москва, Российская Федерация; профессор кафедры клинической психологии, Российский национальный исследовательский медицинский университет имени Н.И. Пирогова (ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова), г. Москва, Российская Федерация, ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-8137-9611>, e-mail: yunikadze@yandex.ru

Бурлакова Наталья Семеновна, кандидат психологических наук, доцент кафедры нейро-и патопсихологии, Московский государственный университет имени М.В. Ломоносова (ФГБОУ ВО МГУ имени М.В. Ломоносова), г. Москва, Российская Федерация, ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-7244-6509>, e-mail: naburlakova@yandex.ru

Ильина Елена Степановна, кандидат медицинских наук, заведующая отделением психоневрологии № 2, Российская детская клиническая больница (ОСП РДКБ ФГАОУ ВО РНИМУ имени Н.И. Пирогова Минздрава России), Москва, Российская Федерация, ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-5496-605X>, e-mail: doctorelena2008@yandex.ru

Information about the authors

Iuliia N. Fedorova, Assistant, Chair of Clinical Psychology, Pirogov Russian National Research Medical University, Moscow, Russia, ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-1906-3234>, e-mail: yulka_fedorova_n@mail.ru

Федорова Ю.Н., Микадзе Ю.В., Бурлакова Н.С. и др.
Нарушение движений в структуре разных видов
психической деятельности у ребенка
с опсоклонус-миоклонус синдромом
Клиническая и специальная психология
2020. Том 9. № 2. С. 229–245.

Fedorova I.N., Mikadze Yu.V., Burlakova N.S., et al.
Movement Disorders in the Structure of the
Different Mental Processes Types in Child
with Opsoclonus-Myoclonus Syndrome
Clinical Psychology and Special Education
2020, vol. 9, no. 2, pp. 229–245.

Yuriy V. Mikadze, PhD in Psychology, Professor, Chair of Neuro- and Pathopsychology, Lomonosov Moscow State University, Moscow, Russia; Leading Research Associate, Federal State Budgetary Institution «Federal center of brain and neurotechnologies», Moscow, Russia; Professor, Chair of Clinical Psychology, Pirogov Russian National Research Medical University, Moscow, Russia, ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-8137-9611>, e-mail: ymikadze@yandex.ru

Natalia S. Burlakova, PhD in Psychology, Associate Professor, Chair of Neuro- and Pathopsychology, Lomonosov Moscow State University, Moscow, Russia, ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-7244-6509>, e-mail: naburlakova@yandex.ru

Elena S. Ilyina, PhD in Medicine, Department Leader, Psychoneurology Department no. 2, Russian Children's Clinical Hospital, Moscow, Russia, ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-5496-605X>, e-mail: doctorelena2008@yandex.ru

Получена: 13.02.2020

Received: 13.02.2020

Принята в печать: 28.05.2020

Accepted: 28.05.2020