

# ЮЖНО-УРАЛЬСКИЙ МЕДИЦИНСКИЙ ЖУРНАЛ

## Научно-практический рецензируемый журнал № 1, 2018

ЮЖНО-УРАЛЬСКИЙ МЕДИЦИНСКИЙ ЖУРНАЛ  
Научно-практический рецензируемый журнал

Журнал зарегистрирован Федеральной службой по надзору за соблюдением законодательства в сфере массовых коммуникаций и охране культурного наследия. Свидетельство о регистрации средства массовой информации ПИ №ТУ74-00953

Адрес редакции: 454048, г. Челябинск, ул. Яблочкина, 24

Редакция журнала:  
«ЮЖНО-УРАЛЬСКИЙ МЕДИЦИНСКИЙ ЖУРНАЛ»  
тел.: 8 (351) 232-00-13  
E-mail: sumed74@mail.ru  
www.sumj.ru

При информационной поддержке:  
Министерства здравоохранения Челябинской области  
ФГБОУ ВО «Южно-Уральский государственный медицинский университет»

Издательство:  
Журнал отпечатан с оригинал-макетов в ООО «Абрис-Принт», г. Челябинск, Комсомольский проспект, 2.  
Номер подписан в печать по графику 20.03.2018г. Фактически 20.03.2018г. Дата выхода 23.03.2018г.  
Распространяется бесплатно. Подписной индекс: П5518.

Перепечатка материалов допускается только с письменного разрешения редакционного совета

16+

Тираж: 500 экземпляров  
Выходит 4 раза в год

*Главный редактор:*  
Летяева О.И., д.м.н. (Челябинск)

*Редакционный совет:*  
Зиганшин О.Р., д.м.н., профессор (Челябинск)  
Москвичева М.Г., д.м.н., доцент (Челябинск)  
Телешева Л.Ф., д.м.н., профессор (Челябинск)  
Гизингер О.А., д.б.н., доцент (Челябинск)  
Осиков М.В., д.м.н., профессор (Челябинск)

*Члены редакционной коллегии:*  
Абрамовских О.С., д.м.н., доцент (Челябинск)  
Алехин Д.И., д.м.н. (Челябинск)  
Арифов С.С., д.м.н., профессор (Узбекистан)  
Балтабаев М.К., д.м.н., профессор (Киргизия)  
Важенин А.В., д.м.н., профессор, академик РАН (Челябинск)  
Васильев Ю.С., д.м.н. (Челябинск)  
Волосников Д.К., д.м.н., профессор (Челябинск)  
Долгушин И.И., д.м.н., профессор, академик РАН (Челябинск)  
Долгушина В.Ф., д.м.н., профессор (Челябинск)  
Евстигнеева Н.П., д.м.н. (Екатеринбург)

Зуев А.В., д.м.н., профессор (Калининград)  
Казачков Е.Л., д.м.н., профессор (Челябинск)  
Коркмазов М.Ю., д.м.н., профессор (Челябинск)  
Кохан М.М., д.м.н., профессор (Екатеринбург)  
Кремлев С.Л., д.м.н. (Челябинск)  
Малова И.О., д.м.н., профессор (Иркутск)  
Малинина Е.В., д.м.н., доцент (Челябинск)  
Молочков В.А., д.м.н., профессор (Москва)  
Охлопков В.А., д.м.н., профессор (Омск)  
Латюшина Л.С., д.м.н., доцент (Челябинск)  
Привалов А.В., д.м.н., профессор (Челябинск)  
Приколотин С.И. (Челябинск)  
Симбирцев А.С., д.м.н., профессор, член-корр РАН (Санкт-Петербург)  
Хисматуллина З.Р., д.м.н., профессор (Уфа)  
Шишкова Ю.С., д.м.н., доцент (Челябинск)  
Шаназаров Н.А., д.м.н., доцент (Челябинск)  
Шперлинг Н.В., д.м.н., профессор (Санкт-Петербург)  
Юцковская Я.А., д.м.н., профессор (Москва)

*Технические редакторы:*  
Антимирова Е.А.  
Францева О.В.

# **SOUTH URAL MEDICAL JOURNAL**

## **Scientific and practical journal № 1, 2018**

SOUTH URAL MEDICAL JOURNAL  
Scientific and practical peer-reviewed journal

The journal is registered by Federal service for supervision of legislation in mass communications and cultural heritage protection. Certificate of registration media PI NUMBER TY74-00953

Editorial address: 454048, Chelyabinsk, street Yablochkina, 24

Editorial board:  
"THE SOUTH URAL MEDICAL JOURNAL"  
tel: 8 (351) 232-00-13  
E-mail: sumed74@mail.ru  
www.sumj.ru

With the information support:  
The Ministry of health of the Chelyabinsk region  
Of the "South Ural state medical University"

Publisher:  
The magazine printed the original layouts in OOO "Abris-Print", Chelyabinsk, the Komsomol prospectus, 2.  
Room signed print on schedule 20.03.2018. In fact 20.03.2018. Release date 23.03.2018.  
Distributed free of charge. Subscription index: П5518.

The reprint of materials is allowed only with the written permission of the editorial Board

16+

Circulation: 500 copies  
Published 4 times a year

*Editor in chief:*  
Letyaeva O. I., doctor of medical Sciences (Chelyabinsk)

*Editorial Board:*  
Ziganshin O. R., doctor of medical Sciences, Professor (Chelyabinsk)  
Moskvicheva M. G., doctor of medical Sciences, associate Professor (Chelyabinsk)  
Telesheva L. F., doctor of medical Sciences, Professor (Chelyabinsk)  
Gizinger O. A., doctor of biological Sciences, associate Professor (Chelyabinsk)  
Osikov M. V., doctor of medical Sciences, Professor (Chelyabinsk)

*Members of the editorial Board:*  
Abramovskih O. S., doctor of medical Sciences, associate Professor (Chelyabinsk)  
Alekhin D. I., doctor of medical Sciences (Chelyabinsk)  
Arifov S. S., doctor of medical Sciences, Professor (Uzbekistan)  
Baltabayev M. K., doctor of medical Sciences, Professor (Kyrgyzstan)  
Vazhenin A.V., doctor of medical Sciences, Professor, academician of the Russian Academy of Sciences (Chelyabinsk)  
Vasiliev Y.S., doctor of medical Sciences (Chelyabinsk)  
Volosnikov D. K., doctor of medical Sciences, Professor (Chelyabinsk)  
Dolgushin I. I., doctor of medical Sciences, Professor, academician of the Russian Academy of Sciences (Chelyabinsk)  
Dolgushina V. F., doctor of medical Sciences, Professor (Chelyabinsk)  
Evstigneeva N. P., doctor of medical Sciences (Yekaterinburg)  
Zuyev A.V., doctor of medical Sciences, Professor (Kaliningrad)

Kazachkov E. L., doctor of medical Sciences, Professor (Chelyabinsk)  
Korkmazov M. Y., doctor of medical Sciences, Professor (Chelyabinsk)  
Kokhan M. M., doctor of medical Sciences, Professor (Ekaterinburg)  
Kremlev S. L., doctor of medical Sciences (Chelyabinsk)  
Latutina L. S., doctor of medical Sciences, associate Professor (Chelyabinsk)  
Malova I. O., doctor of medical Sciences, Professor (Irkutsk)  
Malinina E.V., doctor of medical Sciences, associate Professor (Chelyabinsk)  
Molochkov V. A., doctor of medical Sciences, Professor (Moscow)  
Okhlopov V. A., doctor of medical Sciences, Professor (Omsk)  
Privalov A. V., doctor of medical Sciences, Professor (Chelyabinsk)  
Prikolotin S.I. (Chelyabinsk)  
Simbirtsev A. S., doctor of medical Sciences, Professor, corresponding member of RAS (Saint Petersburg)  
Khismatullina Z. R., doctor of medical Sciences, Professor (Ufa)  
Shishkova Y. S., doctor of medical Sciences, associate Professor (Chelyabinsk)  
Shanazarov N. A., doctor of medical Sciences, associate Professor (Chelyabinsk)  
Sperling N. V., doctor of medical Sciences, Professor (Saint Petersburg)  
Yutskovskaya J. A., doctor of medical Sciences, Professor (Moscow)

*Technical editors:*  
Antimirova E. A.  
Frantseva O. V.

# ОГЛАВЛЕНИЕ

## ОРИГИНАЛЬНЫЕ БИОЛОГИЧЕСКИЕ ИССЛЕДОВАНИЯ В ПСИХИАТРИИ

- 5 Забозлаева И.В., Телешева Л.Ф., Малинина Е.В., Патракова А.А. Клинико-иммунологические показатели у детей с расстройствами аутистического спектра

## ОРИГИНАЛЬНЫЕ СТАТЬИ. НАБЛЮДЕНИЯ ИЗ ПРАКТИКИ

- 11 Васильченко К.Ф., Дроздовский Ю.В. Качество жизни и самостигматизация пациентов с первым психотическим эпизодом при параноидной шизофрении
- 17 Осипова М.С. Нарушение пищевого поведения в системе мать-дитя и их психоаналитическая психотерапия
- 22 Полецкий В.М., Колмогорова В.В., Патракова А.А. Возрастная динамика нейропатологических расстройств

## ОРГАНИЗАЦИИ ПОМОЩИ И ТЕРАПИЯ ПСИХИЧЕСКИХ РАССТРОЙСТВ

- 27 Рычкова Л.С. Перспективные направления социальной реабилитации детей с церебральным параличом
- 32 Мамин Г.В., Колесниченко Т.Н., Артемьева Т.Е. Комплексная терапия сосудистой деменции
- 36 Иванова Е.Ю., Вельдер П.М. Особенности оказания психолого-медико-педагогической помощи детям с расстройствами аутистического спектра в условиях учебно-коррекционного отделения ГБОУ «Областной центр диагностики и консультирования»

## НАУЧНЫЕ ОБЗОРЫ

- 41 Котлованова О.В., Малинина Е.В. Синдром Ретта: клиника, диагностика, лечение и помощь (обзор литературы)

## **BIOLOGICAL RESEARCH IN PSYCHIATRY**

- 5** Zabozlaeva I.V., Teleheva L.F., Malinina E.V., Patrakova A.A. Clinical and immunological parameters at children with autism spectrum disorders

## **ORIGINAL ARTICLE. OBSERVATIONS FROM PRACTICE**

- 11** Vasilchenko K.F., Drozdovsky Yu.V. Quality of life and the internalized stigma among patients with early psychotic episode of schizophrenia
- 17** Osipova M.S. Disturbance of eating behavior in the mother-child system and their psychoanalytic psychotherapy
- 22** Poletskiy V.M., Kolmogorova V.V., Patrakova A.A. Age dynamics of neuropathological frustration

## **ORIGINAL ARTICLE. OBSERVATIONS FROM PRACTICE**

- 27** Rychkova L.S., Smirnova T.A., Koneva O.B., Nikolin V.V. Perspective directions of social rehabilitation of children with cerebral palsy
- 32** Mamin G.V., Kolesnichenko T.N., Artem'eva T.E. Combined therapy of vascular demencia
- 36** Ivanova E.Yu., Vel'der P.M. Features of the provision of psychological, medical and pedagogical assistance to children with autism spectrum disorders in the conditions of the educational and correctional department of the regional diagnostic and counseling center

## **SCIENTIFIC REVIEW**

- 41** Kotlovanova O. V., Malinina E. V. Rett syndrome: clinical features, diagnosis, treatment and care (literature review)

УДК 616.89-008.485-097-053.4

Забозлаева И.В., Телешева Л.Ф., Малинина Е.В., Патракова А.А.

## КЛИНИКО-ИММУНОЛОГИЧЕСКИЕ ПОКАЗАТЕЛИ У ДЕТЕЙ С РАССТРОЙСТВАМИ АУТИСТИЧЕСКОГО СПЕКТРА

Zabozlaeva I.V., Teleheva L.F., Malinina E.V., Patrakova A.A.

## CLINICAL AND IMMUNOLOGICAL PARAMETERS AT CHILDREN WITH AUTISM SPECTRUM DISORDERS

ФГБОУ ВО «Южно-Уральский государственный медицинский университет»  
Министерства здравоохранения РФ, 454092, г. Челябинск, ул. Воровского, 64

Забозлаева Ирина Валентиновна – к.м.н., доцент кафедры психиатрии ФГБОУ ВО «ЮУГМУ» Минздрава России

Телешева Лариса Федоровна – д.м.н., профессор кафедры микробиологии, вирусологии, иммунологии и клинической лабораторной диагностики ФГБОУ ВО «ЮУГМУ» Минздрава России

Малинина Елена Викторовна – д.м.н., доцент, заведующий кафедрой психиатрии ФГБОУ ВО «ЮУГМУ» Минздрава России

Патракова Анастасия Анатольевна – старший лаборант кафедры психиатрии ФГБОУ ВО «ЮУГМУ» Минздрава России

ПРОВЕДЕННОЕ ИССЛЕДОВАНИЕ НЕ ИМЕЛО ФИНАНСОВОЙ ПОДДЕРЖКИ

### РЕЗЮМЕ

Научный интерес к расстройствам аутистического спектра (РАС) в современном научном мире перестал быть узкой проблемой детской психиатрии и переместился в область клинико-биологических исследований с поиском генетических, иммунологических маркеров.

Цель. Изучение иммунологических показателей у детей с разными формами РАС.

Материал и методы. Было обследовано 138 пациентов: 108 мальчиков и 30 девочек в возрасте от 2 до 5 лет с расстройствами аутистического спектра. Использовались клинико-психопатологический, клинико-anamnestический и клинико-динамический методы, иммунологические показатели определялись с помощью цитофлюори-

метрии на проточном цитометре Navios (Beckman Coulter, США).

**Результаты и обсуждение.** Сравнительная характеристика иммунитета показала общие изменения (снижение абсолютного количества лимфоцитов, CD3+Т-лимфоцитов, повышение числа CD3+CD4+ Т-хелперов, уровня IgA, С3 компонента комплемента) и отличия в показателях иммунитета на уровне тенденций у детей с разными формами РАС. Так при атипичном аутизме зарегистрировано повышение интенсивности фагоцитоза нейтрофилов и снижение числа Т-цитотоксических лимфоцитов в сравнении с детским.

**Выводы.** Полученные результаты могут свидетельствовать об активации иммунитета. Для дальнейшего исследования иммунной системы необходима большая выборка респондентов с расширенным изучением иммунологических показателей.

**Ключевые слова:** расстройства аутистического спектра (РАС), CD3+ Т-лимфоциты, CD3+CD4+ Т-хелперы, IgA, С3 компонент комплемента.

### SUMMARY

Scientific interest in autism spectrum disorders (ASD) in the modern scientific world has ceased to be a narrow problem of child psychiatry and moved to the area of clinical and biological research, with the search for genetic, immunological markers.

The aim of the study. To investigate the immunological parameters in children with various forms of ASD.

**Material and methods.** Were examined 138 patients: 108 boys and 30 girls aged 2 to 5 years with autism spectrum disorders. Were used clinical-psychopathological, clinical and anamnestic and clinical-dynamic methods, immunological parameters were determined by cytometry flow cytometer Navios (Beckman Coulter, USA).

**Results and discussion.** Comparative immunity characteristic shown overall change (decrease in the absolute number of lymphocytes, CD3 + T-lymphocytes, increase the number of CD3 + CD4 + T-helper cells, IgA levels, C3 component of complement) and differences in terms of immunity to the level of trends in children with various forms of ASD. So, when atypical autism registered intensity increase phagocytosis of neutrophils and reduce the number of T-cytotoxic lymphocytes in comparison with children.

**Conclusion.** The results may indicate the activation of the immune system. For further study of the immune system requires a large sample of respondents with advanced study of immunological parameters.

**Keywords:** autism spectrum disorders (ASD), CD3 + T-lymphocytes, CD3 + CD4 + T-helper cells, IgA, complement component C3

Расстройства аутистического спектра (РАС) представляют собой группу нарушений психического развития, характеризующихся отсутствием способности к социальному взаимодействию, общению, стереотипностью поведения. Отклоняющееся поведение детей с аутизмом является результатом взаимодействия различных факторов – онтогенетических, психопатологических, психологических, биологических, создающих предпосылки для формирования социальной дезадаптации [9]. РАС представляют гетерогенную группу заболеваний с различной этиологией и патогенетическими механизмами. Научный интерес к ним в современном научном мире перестал быть узкой проблемой детской психиатрии и переместился в одну из центральных областей клинко-биологических исследований [9, 13]. Актуальным является поиск биологических маркеров: генетических, иммунологических, нейробиохимических, нейрофизиологических [3, 7, 8, 9].

В литературе имеется достаточное количество данных, свидетельствующих о регуляторном влиянии иммунной системы, с доказанной вовлеченностью иммунных механизмов в формирование нарушений функционирования нервной системы, тем самым позволяя объективизировать состояние нервной системы, определять остроту,

тяжесть патологического процесса и мониторинг развития заболевания [1, 2, 3, 5, 6, 11].

Многочисленными исследованиями показана вовлеченность иммунных (как воспалительных, так и аутоиммунных) реакций в патогенез расстройств аутистического спектра [5, 12, 14, 15]. Среди иммунологических показателей наибольший интерес представляют маркеры воспаления – лейкоцитарная эластаза (ЛЭ), уровень острофазных белков, провоспалительные цитокины и аутоиммунных реакций – уровень сывороточных аутоантител к нейроантигенам (фактор роста нервов (ФРН), основной белок миелина (ОБМ) [5, 6].

Механизмы выявляемых иммунологических отклонений при РАС в настоящее время не вполне ясны. Однако эта проблема, помимо фундаментального, патогенетического аспекта, имеет также важное прикладное значение: количественная оценка уровня воспалительных маркеров и (или) аутоантител к нейроантигенам в крови пациентов может улучшить надежность диагностики и обеспечить лабораторный мониторинг развития заболевания, т.е. использоваться для индивидуального (персонализированного) ведения пациентов [1].

Несмотря на то, что в настоящее время накоплено немало материала об участии иммунной системы в природе возникновения РАС, отражающих особенности клинического состояния, тяжесть процесса, продолжает расширяться спектр изучения новых иммунологических маркеров, отражающих уровень нарушения иммунной системы, ее воспалительных реакций. Благодаря развитию метода проточной цитофлуориметрии значительно расширились возможности анализа клеток иммунной системы, диагностики аутоиммунных заболеваний [4].

## ЦЕЛЬ ИССЛЕДОВАНИЯ

Изучение иммунологических показателей у детей с разными формами расстройств аутистического спектра в сравнении с другими нарушениями психоречевого развития.

## МАТЕРИАЛ И МЕТОДЫ

Настоящее исследование выполнено на базе Научно-исследовательского института иммунологии (руководитель – член-корр. РАН, д.м.н., проф. И.И. Долгушин) и на кафедре психиатрии (заведующий – д.м.н., доцент Е. В. Малинина) ФГБОУ ВО ЮУГМУ. Исследование проведено с соблюдением современных норм биомедицинской этики.

Было обследовано 138 пациентов (108 мальчиков и 30 девочек) в возрасте от 2 до 5 лет. Критериями включения в исследование пациентов служили: общие расстройства психического развития рубрика F 80 МКБ-10: с детским аутизмом (F 84.0), атипичными формами (F 84.1) аутистических расстройств (с наличием психотических симптомов, когнитивных нарушений, отсутствием способности к социальному взаимодействию, стереотипностью поведения, необходимостью проведения фармакотерапии и информированное согласие родителя ребенка на участие в исследовании) и задержками психоречевого развития (F 80.8). Верификация диагноза опиралась на критерии МКБ-10 рубрики F 84 «Общие нарушения психологического развития».

Критериями исключения являлась генетически обусловленная (хромосомно-обменная) патология с аутистическими чертами, клинические и лабораторные признаки выявленной воспалительной, инфекционной или аутоиммунной патологии, предшествующей обследованию.

Использовались методы исследования:

1. Клиническо-психопатологический, клинико-анамнестический и клинико-динамический, с целью выявления симптомов аутизма согласно диагностическим критериям международной классификации болезней (МКБ – 10).

2. При клиническом обследовании пациентов с РАС в качестве дополнительного инструмента использовали шкалу количественной оценки выраженности детского аутизма (Childhood Autism Rating Scale – CARS) [16]. Оценка по шкале CARS основывается на анализе 15 аспектов поведения, каждый имеет оценку от 1 до 4 баллов; возможные итоговые суммарные оценки могут варьировать от 15 до 60 баллов. Итоговая оценка в диапазоне от 15 до 29 баллов соответствует отсутствию клинической картины аутизма, 30 – 36 баллов – легкому/умеренно выраженному аутизму, 37 – 60 баллов – тяжелому аутизму.

3. Тяжесть клинической симптоматики оценивали по шкале общего клинического впечатления (Clinical Global Impression Scale – Severity CGI-S) [17]. По шкале CGI-S баллы 1 и 2 соответствовали лёгким, баллы 3 и 4 – умеренным, баллы 5 – 6 – тяжёлым; балл 7 – крайне тяжёлым расстройствам.

4. Лабораторные методы исследования: определение количества форменных элементов крови, их процентное соотношение и абсолютное количество, фагоцитарной активности нейтрофилов, активности и интенсивности фагоцитоза, фенотипирование лимфоцитов с использованием тест-

систем для цитофлюориметрии на проточном цитометре Navios (Beckman Coulter, США), определение уровня иммуноглобулинов А, М, G; фрагментов комплемента.

3. Статистический метод: для показателей, по которым были обнаружены статистически значимые различия – метод Тьюки. Различия считали статистически значимыми при  $p \leq 0,05$ , незначимыми – при  $p > 0,10$ ; в промежуточных случаях ( $0,05 < p \leq 0,10$ ) обнаруженные эффекты обсуждали как тенденции.

### РЕЗУЛЬТАТЫ ИССЛЕДОВАНИЯ И ИХ ОБСУЖДЕНИЯ

Первичное обращение к психиатру всех пациентов приходилось на первый возрастной критический период детского возраста в 2-3 года. Причинами служили аутистические формы поведения, затрудняющие адаптацию в детском коллективе: трудности общения со сверстниками с предпочтением играть в одиночестве, избегания взгляда «глаза в глаза», двигательные стереотипии (бег по кругу, атетозоподобные движения в пальцах рук, ходьба на цыпочках), склонность к рутинному порядку. Имелись речевые особенности в виде нарушений произносительной стороны, ритма, темпа, отсутствия интонаций, коммуникативных функций с неспособностью поддержать диалог, преобладанием эхололий, лепета, использованием отдельных коротких слов, отсутствием фраз. Игровая деятельность была однообразной, с использованием неигровых предметов (дверей, воды, палочек). Дети были не способны удерживать внимание на занятиях, понимать инструкции и выполнять задания; беспокойны, неусидчивы, негативны.

Пациенты были разделены на 3 группы: 1-я – с атипичным аутизмом (n=52), 2-я – с детским аутизмом (n=53), для сравнения была взята 3-я – с задержкой психоречевого развития (n=33). В 1-ю группу были включены дети после перенесенного аутистического регресса в возрасте 12 – 18 месяцев, после периода нормального развития, либо на фоне проявлений *шизотипического диатеза* (при нормальном психомоторном развитии дети имели необычно спокойное поведение, отсутствие реакции на дискомфорт и интереса к игрушкам, пассивность, отрешенность, малую эмоциональность, отсутствие взгляда «глаза в глаза», нетерпимость к ласкам и прикосновениям, неспособность различать близких от посторонних, застывший взгляд «в никуда», ритуальное поведение при засыпании, приеме пищи, одевании,

негативное отношение к матери или амбивалентная симбиотическая связь с нею, ригидные игровые манипуляции с предметами неигрового назначения). Квалификация синдрома оценивалась по классификации аутистических расстройств в детстве Научного центра психического здоровья РАМН (2005) [10] и расценивалась как процессуальный аутизм; с позиций МКБ-10 – атипичный аутизм. Клиническая картина характеризовалась ранней остановкой или утратой речи (с односложными фразами, эхолалиями, лепетом) и коммуникативных, игровых навыков, с постепенной утратой речи, появлением эхолалий, «птичьего языка», вплоть до полного мутизма; распадом интеллектуальных, моторных функций (с утратой ходьбы, ползанием на коленях), потерей навыков опрятности. Игровая деятельность представляла отказ от игрушек и заменялась стереотипными действиями с предпочтением использования неигровых предметов: открывание и закрывание дверей, потряхивание бутылочек, баночек, составление в ряд, с архаичными формами поведения (облизыванием, обнюхиванием предметов, людей). Кататонические нарушения проявлялись периодами возбуждения, двигательными однообразными стереотипными движениями кистями рук, взмахами руками, кружением, навязчивыми движениями в виде маятника, прыжками на месте. По шкале CARS оценивались как тяжелый и крайне тяжелый аутизм (37 – 60 баллов).

Во 2-ю группу с детским аутизмом были включены пациенты с типичным проявлением аутизма с рождения в преморбиде отмечался *дизонтогенез по типу задержки развития*, который характеризовался отставанием в психомоторном и речевом развитии, дети поздно начинали держать голову, самостоятельно ходить, некоторые не проходили все этапы моторного развития, например, не ползали или начинали позже, несвоевременно развивались навыки опрятности, самообслуживания. Первые слова появились после 3-х лет, фразы к 4-5 годам, с ограниченным запасом, речь была невнятной, дизартричной, с эхолалиями, штампами. В поведении отмечались аутистические формы общения и стереотипная игровая деятельность, которая проявлялась однообразными действиями в виде верчения, постукивания предметов, с отсутствием сюжета, сверхценное отношение к отдельным игрушкам и их деталям (например, к колесам машинок, мягким игрушкам), повышенный интерес к неигровым предметам железкам, лентам, веревочкам, шнуркам, бытовым объектам. Дети фиксировались на определенных игрушках, придавали им роль символа других

предметов и людей, своеобразная «зачарованность» играми, что было к синдрому Каннера по шкале CARS расценивались от умеренно выраженного до тяжелого аутизма (36 – 42 балла).

Симптоматика *инфантильного психоза* манифестировала в первые 3 года жизни на фоне *диссоциированного дизонтогенеза* или нормального развития, с ведущими клиническими проявлениями в виде кататонических расстройств (бег по кругу, из угла в угол, подпрыгивания, раскачивания, потряхивания кистями рук, перебирания пальцами, вращение ими перед глазами, лицевые гримасы), моторное возбуждение сменялось негативизмом; речь бессвязная, с эхолалиями; у них нарушалось пищевое поведение с фиксацией на определенных продуктах, они удерживали стул, мочеиспускание. В клинической картине преобладали задержка психоречевого развития с двигательной активностью, нарушением внимания, отвлекаемостью, дети не удерживались на месте во время занятий, бегали, прыгали, залезали под стол; в речи сохранялись эхолалии, обрывки слов, слогов из услышанных фраз, просмотренных мультфильмов, по шкале CARS расценивались как умеренно выраженный аутизм (33 – 36 балла). Результаты свидетельствуют, что все рассмотренные типы PAC характеризуются умеренно выраженным или тяжелым аутизмом по шкале CARS.

Для сравнения была взята 3-я группа, которая включала детей с задержкой психического развития (ЗПР), в клинической картине отмечались нарушение произносительной стороны речи, ограниченный словарный запас, отсутствие развернутых фраз, редкие эхолалии, снижение внимания, памяти, повышенная утомляемость и истощаемость при незначительных физических и психических нагрузках, отсутствие коммуникативного характера голосовых реакций, бедность и невыразительность звукопроизношения. Появление первых слов с 2–3 лет, фразовой речи не самостоятельно к 5 годам, которая состояла из упрощенных предложений, включающих 2–3 слова; дети затруднялись в понимании обращенной речи при сохранности слуха: при бытовом понимании обычных фраз почти не владели самостоятельной речью, часто называли, но не понимали на слух слова, обозначающие знакомые предметы. В поведении отмечались избирательность в общении, однообразные, стереотипные игры, но при этом дети широко использовали невербальные средства коммуникации, были способны к осмысленной игре, участвовали в эмоциональном общении



## ОРИГИНАЛЬНЫЕ БИОЛОГИЧЕСКИЕ ИССЛЕДОВАНИЯ В ПСИХИАТРИИ

специально созданных ситуациях, проявляли познавательный интерес.

Степень тяжести клинических проявлений оценивалась по шкале общего клинического впечатления CGI-S. У детей 1-й и 2-й групп состояние расценивалось как сильно выраженные психические нарушения и соответствовало 5 баллам, пациентов 3-й группы, как умеренно выраженная – 3 балла.

Сравнительная характеристика иммунитета была проведена у детей с разными формами РАС. В таблице 1 представлены те показатели, которые отличались при обследовании у детей с расстройствами аутистического спектра из разных групп и были зарегистрированы достоверные различия.

| Показатель                                      | Группа 1<br>Атипичный аутизм<br>(n=52) | Группа 2<br>Детский аутизм<br>(n=53) | Группа 3<br>Задержка психического развития<br>(n=33) | Достоверность различий<br>(p) |
|-------------------------------------------------|----------------------------------------|--------------------------------------|------------------------------------------------------|-------------------------------|
| Колич. лимфоцитов, абсол. x 10 <sup>9</sup>     | <b>1,9</b>                             | <b>2</b><br><i>p3=0,998</i>          | <b>2,9</b><br><i>p1=0,010; p2=0,012</i>              | <b>p=0,010*</b>               |
| Интен-ть фагоцитоза нейтрофилов, %              | 1,32                                   | 1,02<br><i>p3=0,117</i>              | 1,14<br><i>p1=0,358; p2=0,814</i>                    | <i>p=0,092*</i>               |
| Т-лимф. (CD3+), абсол. x 10 <sup>9</sup>        | <b>1990</b>                            | <b>2106</b><br><i>p3=0,608</i>       | <b>3605</b><br><i>p1=0,008; p2=0,100</i>             | <b>p=0,017*</b>               |
| Т-хелперы (CD3+CD4+), абсол. x 10 <sup>9</sup>  | <b>2345</b>                            | <b>2669</b><br><i>p3=0,802</i>       | <b>1303</b><br><i>p1=0,020; p2=0,101</i>             | <b>p=0,035*</b>               |
| Т-цитоток. (CD3+CD8+), абсол. x 10 <sup>9</sup> | 729                                    | 1006<br><i>p3=0,661</i>              | 945<br><i>p1=0,041; p2=0,265</i>                     | <i>p=0,070*</i>               |
| Ig A общ., г/л                                  | <b>1,86</b>                            | <b>1,6</b><br><i>p3=0,378</i>        | <b>1,25</b><br><i>p1=0,012; p2=0,276</i>             | <b>p=0,025*</b>               |
| C3 компонент комплемента мг/мл                  | <b>0,84</b>                            | <b>0,87</b><br><i>p3=0,858</i>       | <b>0,75</b><br><i>p1=0,056; p2=0,013</i>             | <b>p=0,022*</b>               |

*Примечание:* p1 – различие групп 1 и 3, p2 – различие групп 2 и 3, p3 – различие групп 1 и 2, \* различия статистически значимы, \*\* тенденция к различиям.

**Таблица 1. Иммунологические показатели у детей с аутистическими расстройствами**

Как следует из таблицы 1, статистически достоверных различий в клинической эффективности терапии пациентами стандартными дозировками различных форм изотретиноина не выявлено.

В таблице 2 приведены данные о побочных эффектах у пациентов I и II групп, зарегистрированные на протяжении курса лечения.

В 1-й группе с атипичным аутизмом по сравнению с показателями 3-й группы детей с ЗПР статистически значимыми различиями были *снижение абсолютного количества лимфоцитов, CD3+ Т-лимфоцитов; повышение абсолютного количества CD3+CD4+ Т-хелперов, уровня IgA и C3 компонента комплемента* ( $p < 0,05$ ).

Во 2-й группе с детским аутизмом в сравнении с пациентами с ЗПР также статистически значимыми различиями были: *снижение абсолютного количества лимфоцитов, CD3+ Т-лимфоцитов;*

*повышение абсолютного количества CD3+CD4+ Т-хелперов, уровня IgA и C3 компонента комплемента* ( $p < 0,05$ ).

При сравнении показателей иммунитета внутри групп аутистических форм статистически значимых отличий не выявили. Однако намечались тенденции к различиям по следующим показателям: при атипичном аутизме *повышение интенсивности фагоцитоза нейтрофилов и снижение абсолютного числа Т-цитотоксических* ( $0,05 < p \leq 0,10$ ).

Проведенное исследование демонстрирует, что у детей с РАС, несмотря на общие изменения (снижение абсолютного количества лимфоцитов, CD3+Т-лимфоцитов, повышение числа CD3+CD4+ Т-хелперов, уровня IgA, C3 компонента комплемента), имеются отличия в показателях иммунитета на уровне тенденций у детей с разными формами РАС. Так, при атипичном аутизме заре-

гистрировано повышение интенсивности фагоцитоза нейтрофилов и снижение числа Т-цитотоксических лимфоцитов в сравнении с детским. Полученные результаты могут свидетельствовать об активации иммунитета. Необходимы дальнейшие исследования иммунной системы на большей выборке респондентов и с расширенным изучением иммунологических показателей: цитокинов, антител к основному белку миелина (ОБМ), нейротрофического фактора головного мозга, цилиарного нейротрофического фактора, IgE, антител к вирусам герпеса человека (1, 2, 3, 4, 5, 6 типов).

## ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Таким образом, анализ полученных результатов предполагает сформулировать алгоритм диагностики «иммунологической панели» для детей с РАС, которая должна включать анамнестические сведения о наличии аллергических реакций и аутоиммунных заболеваний, как в семье, так и у самого пациента, характер реакций на вакцинацию, инфекционные и другие агенты. Такой подход в изучении иммунной системы позволит расширить поиск иммунологических маркеров у детей с аутизмом.

## СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Андросова Л. В., Симашкова Н. В., Зозуля С. А., Отман И. Н., Шушпанова О. В., Макарова Л. О., Ключник Т. П. Воспалительные и аутоиммунные маркеры расстройств аутистического спектра у детей // Сибирский вестник психиатрии и наркологии. 2016. № 2 (91). С. 5-10.
2. Забозлаева И.В. Показатели иммунитета у детей с аутистическими расстройствами // Российский иммунологический журнал. 2015. Т.9. №2 (2) (18). С. 26-29.
3. Забозлаева И.В., Телешева Л.Ф., Малинина Е.В. и др. Иммунологические показатели у детей с расстройствами аутистического спектра // Уральский медицинский журнал. Психиатрия. 2015. 8 (131). С. 39-43.
4. Зурочка А. В., Хайдуков С. В., Кудрявцев И. В., Черешнев В. А. Проточная цитометрия в медицине и биологии. Екатеринбург: РИО УрО РАН, 2013. 552 с.
5. Ключник Т. П., Сергиенко Н. С., Даниловская Е. В., Горюнова А. В., Маслова О. И. Аутоантитела к фактору роста нервов при нарушениях психического развития детей раннего возраста // Журн. неврологии и психиатрии. 1999. Т. 99. вып. 6. С. 44-46.
6. Ключник Т.П., Андросова Л.В., Симашкова Н.В. и др. Состояние врожденного и приобретенного иммунитета у детей с психотическими формами расстройств аутистического спектра // Журн. неврол. и психиат. им. С.С. Корсакова. 2011. 8 (111). С. 41-45.
7. Малинина Е.В., Забозлаева И.В., Саблина Т.Н., Сединкин А.А. Аутизм, эпилепсия и эпилептиформная активность // Психиатрия. 2013. № 4 (60). С. 11-15.
8. Малинина Е.В., Супрун С.А., Забозлаева И.В. Аутизм, эпилептиформная активность и эпилепсия // Доктор.Ру. 2012. №5 (73). С. 70-74
9. Симашкова Н.В. Расстройства аутистического спектра у детей. Научно-практическое руководство. М.: Авторская академия, 2013. 264 с.
10. Тиганов А.С., Башина В.М. Современные подходы к пониманию аутизма в детстве // Журнал неврологии и психиатрии. 2005. 105 (8). С. 4-13.
11. Fernandez B.A., Roberts W, Chung B. et al. Phenotypic spectrum associated with de novo and inherited deletions and duplications at 16p11.2 in individuals ascertained for diagnosis of autism spectrum disorder // J. Med. Genet.. 2010. Vol. 47. P. 195-203.
12. Goines P., Van de Water J. The immune system's role in the biology of autism // Curr. Opin. Neurol. 2010. Vol. 23, N 2. P. 111-117.
13. Levy S.E., Mandell D.S., Schultz R.T. Autism // Lancet.. 2009. Vol. 374. P. 1627-1638.
14. Mitchell R. H., Goldstein B. I. Inflammation in children and adolescents with neuropsychiatric disorders: a systematic review // J. Am. Acad. Child. Adolesc. Psychiatry. 2014. Vol. 53, N 3. P. 274-296.
15. Onore C., Careaga M., Ashwood P. The role of immune dysfunction in the pathophysiology of autism // Brain. Behav. Immun. 2012. Vol. 26, N 3. P. 383-392.
16. Schopler E., Reichler R. J., DeVellis R. F., Daly K. Toward objective classification of childhood autism: Childhood Autism Rating Scale (CARS) // J. Autism. Dev. Disord. 1980. Vol. 10, N 1. P. 91-103.
17. Spearing M. K., Post R. M., Leverich G. S., Brandt D., Nolen W. Modification of the Clinical Global Impressions (CGI) Scale for use in bipolar illness (BP): the CGI-BP // Psychiatry Res. 1997. Vol. 73, N 3. P. 159-171.

УДК 616.89-02-082.8

Васильченко К.Ф., Дроздовский Ю.В.

## КАЧЕСТВО ЖИЗНИ И САМОСТИГМАТИЗАЦИЯ ПАЦИЕНТОВ С ПЕРВЫМ ПСИХОТИЧЕСКИМ ЭПИЗОДОМ ПРИ ПАРАНОИДНОЙ ШИЗОФРЕНИИ

Vasilchenko K.F., Drozdovsky Yu.V.

## QUALITY OF LIFE AND THE INTERNALIZED STIGMA AMONG PATIENTS WITH EARLY PSYCHOTIC EPISODE OF SCHIZOPHRENIA

ФГБОУ ВО «Омский государственный медицинский университет» Минздрава России, 644099, г. Омск, ул. Ленина, 12

Васильченко Кирилл Федорович – очный аспирант кафедры психиатрии медицинской психологии ФГБОУ ВО «ОмГМУ» Минздрава России

Дроздовский Юрий Викентьевич – д.м.н., профессор, заведующий кафедрой психиатрии медицинской психологии ФГБОУ ВО «ОмГМУ» Минздрава России.

ПРОВЕДЕННОЕ ИССЛЕДОВАНИЕ НЕ ИМЕЛО ФИНАНСОВОЙ ПОДДЕРЖКИ.

### РЕЗЮМЕ

Качество жизни пациентов является индикатором успешности проводимых лечебных и реабилитационных мероприятий. Самостигматизация представляет собой один из ключевых факторов, влияющих на их качество жизни.

**Цель.** Изучить самостигматизацию и качество жизни пациентов с первым психотическим эпизодом при параноидной шизофрении в зависимости от уровня образования, семейного положения и трудовой занятости.

**Материал и методы.** Выборка представлена пациентами с первым психотическим эпизодом при параноидной шизофрении (n=104). Используются клинико-психопатологический, психометрический и статистический методы.

**Результаты.** Обнаружена корреляция между уровнем качества жизни и значением самостигматизации. Определены значимые различия стигмы между группами пациентов с разным уровнем об-

разования, а так же с разным семейным положением. Статистически значимые различия качества жизни в данных группах обнаружены не были.

**Выводы.** Образование и семейное положение играют роль в профилактике высоких показателей внутренней стигмы. Качество жизни не зависит от этих параметров.

**Ключевые слова:** шизофрения, первый психотический эпизод, стигма, самостигматизация, качество жизни, семейное положение, образование, трудоустройство.

### SUMMARY

The quality life is an indicator of treatment and recovery success. Internalized stigma is one of the key parts that influences on the quality of life value. Aim of the study. To investigate the internalized stigma and quality of life in patients with early episodes of paranoid schizophrenia, depending on the education, marital status and the employment.

**Materials and methods.** The sample consisted of patients with diagnosed early psychotic episode of paranoid schizophrenia (n=104). Clinical-psychopathological, psychometric and statistical methods were used.

**Results.** The correlation between the quality of life level and the internalized stigma value was found. Statistically significant difference of the stigma value in education and marital status was discovered. There were no statistically significant differences of the quality of live level in these groups.

**Keywords:** schizophrenia, first-episode, early episode, internalized stigma, quality of life, marital status, education, employment.

Показатель качества жизни является важным индикатором успешности проводимых лечебных, реабилитационных и профилактических мероприятий [1]. Качество жизни зависит от многих факторов: длительности заболевания, особенностей его клинических проявлений, преморбидных личностных особенностей пациента [2].

Результаты исследований, посвященных изучению качества жизни пациентов с шизофренией, обнаружили его корреляционные взаимоотношения с таким феноменом, как внутренняя стигма, или самостигматизация [3]. В контексте социальной психиатрии, данный феномен представляет собой реакцию пациента на госпитализацию в психиатрический стационар, вызванную интернализацией известных ему стереотипов о психически больных [4]. Она становится барьером для успешного лечения пациента и его социализации, который необходимо ему преодолеть [5].

Современные исследования сохраняют высокую актуальность в отношении пациентов с первым психотическим эпизодом [6, 7]. Первое знакомство со стигмой приводит к переоценке пациентом собственных сил и, как следствие, снижению социального функционирования [8], которое, в свою очередь, не менее актуально для изучения в современной психиатрической науке [9, 10, 11, 12, 13]. Период манифеста заболевания является наиболее благоприятным в отношении ответа на проводимые терапевтические вмешательства [14].

Имеется ограниченное число работ, посвященных вопросу изучения внутренней стигмы у пациентов с первым психотическим эпизодом. В связи с этим достаточно актуальным представляется изучение самостигматизации и качества жизни данной когорты больных.

## ЦЕЛЬ ИССЛЕДОВАНИЯ

Изучить самостигматизацию и качество жизни пациентов с первым психотическим эпизодом при параноидной шизофрении в зависимости от уровня образования, семейного положения и трудовой занятости.

## МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ

В нашем исследовании приняли участие 104 пациента, находившиеся в отделении первого психотического эпизода БУЗ Омской области «Клиническая психиатрическая больница им. Н.Н. Солодни-

кова» в период с 2015 по 2017 год. Для формирования выборки мы руководствовались критериями включения: установленный диагноз параноидной шизофрении, в соответствии с МКБ-10, соответствие критериям первого психотического эпизода [14], наличие переживаний внутренней стигмы, состояние ремиссии. Пациенты, не соответствовавшие критериям включения, в исследовании не участвовали.

Использованные методы исследования включали клинико-психопатологический, психометрический и статистический. Обработка полученных результатов проводилась в пакете ПО SPSS Statistics 23.0.

Состояние ремиссии нами верифицировалось согласно результатам количественной оценки психического состояния по шкале PANSS [15]. Наличие переживаний внутренней стигмы определялось с помощью «Опросника по самостигматизации» [16]. Уровень качества жизни пациентов был исследован с помощью опросника качества жизни, разработанного С.Ю. Козловским и В.Л. Масловским [17].

В качестве основного инструмента исследования нами была разработана «Базисная карта пациента с первым психотическим эпизодом при шизофрении (изучение самостигматизации)».

Значимость различий для независимых выборок при распределении, отличающемся от нормального, определялась с использованием непараметрических методов и вычислением медианы и квартилей (Me [Q1; Q3]). Различия считались статистически значимыми при величине  $p < 0,05$ .

Выборка была представлена двумя нозологическими группами. Большая ее часть представлена пациентами с периодом наблюдения менее года (F20.096), что составило 51,9% (n=54). Вторую группу составили те больные, чей период наблюдения в психиатрической службе не превышал 5 лет (F20.016). Доля этой группы занимает 48,1% (n=50).

По гендерному составу вся когорта исследуемых пациентов разделилась следующим образом: мужчины 48,1% (n=50), женщины 51,9% (n=54). Медиана возраста мужчин составила 25 [22; 29,25] лет, женщин - 29,5 [26,75; 37,25] лет. При этом данные различия оказались статистически значимыми ( $p < 0,01$ ).

## РЕЗУЛЬТАТЫ ИССЛЕДОВАНИЯ И ИХ ОБСУЖДЕНИЯ

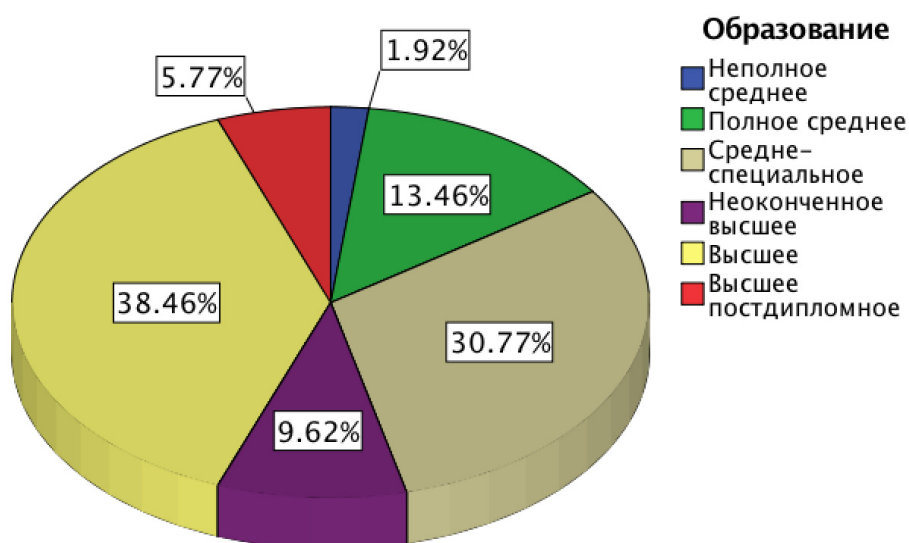
Полученные в ходе количественной оценки самостигматизационных переживаний показатели дали следующие результаты. Так показатели внутренней стигмы не обнаружили различий ни меж-

ду гендерными, ни между нозологическими группами ( $p > 0,844$ ), а медиана общего балла самостигматизации составила 64 [30; 99,75] балла.

Согласно «Опроснику по самостигматизации» нами была определена выраженность трех форм внутренней стигмы: аутопсихической, социореверсивной и компенсаторной. Примечательно, что значения показателей этих форм не обнаружили статистически значимых различий между нозологическими и гендерными группами ( $p > 0,05$ ). Во всей выборке медиана аутопсихической формы составила 20,5 [10; 33] баллов; социореверсивной - 20 [8; 41,75] баллов, компенсаторной - 20 [10,25; 26,75] баллов.

Разработанная нами «Базисная карта...» позволила оценить показатели стигмы не только в вышеуказанных группах, но и изучить этот параметр, исходя из некоторых социальных факторов: семейного положения, полученного образования и трудовой занятости.

Параметр «Семейное положение» был представлен номинальной переменной, включающей в себя следующие значения: неполное и полное среднее образование, средне-специальное, неоконченное высшее, высшее и постдипломное образование - магистратура, бакалавриат или аспирантура. Результаты анализа распределения частот в исследуемой выборке представлены на рисунке 1.

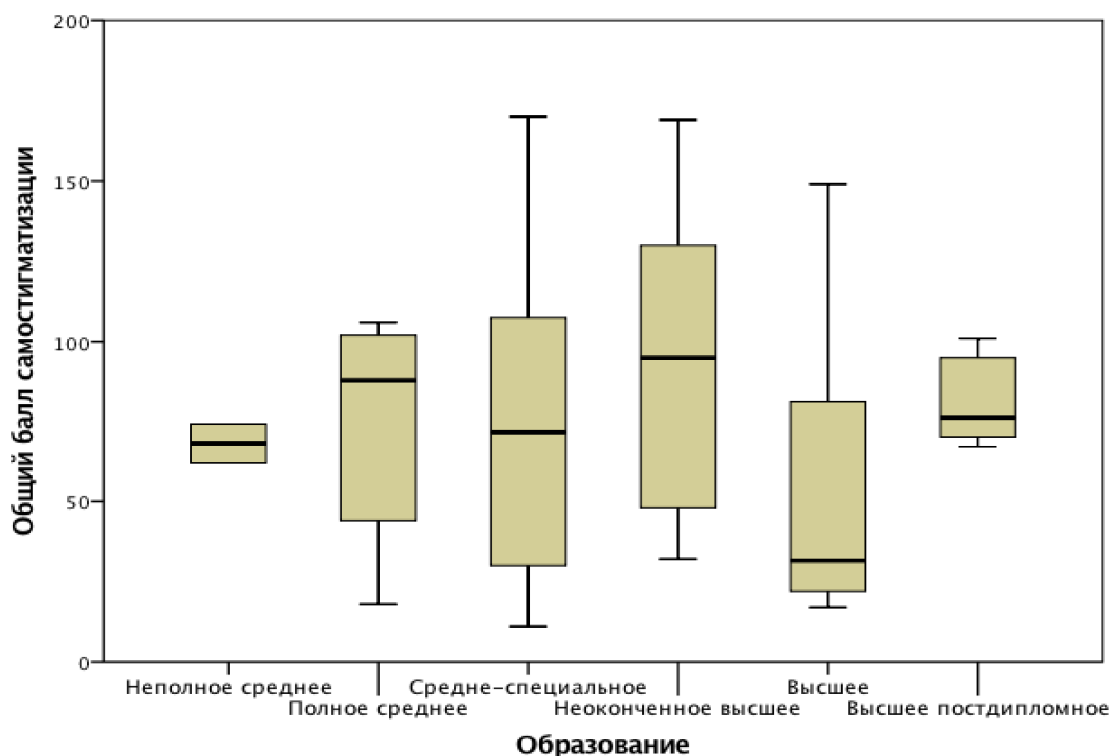


**Рисунок 1. Распределение пациентов с первым психотическим эпизодом при параноидной шизофрении в зависимости от уровня образования (%).**

Как видно из диаграммы (Рис. 1), основная масса участников исследования была представлена пациентами со средне-специальным (30,8%,  $n=32$ ) и высшим образованием (38,5%,  $n=40$ ). Наименьшую долю заняли пациенты с неполным средним образованием (1,9%,  $n=2$ ).

1. В группах пациентов с разным уровнем образования мы оценивали выраженность самостигматизации, а с помощью медианного критерия определяли статистическую значимость различий общего балла стигмы между ними ( $p=0,014$ ). Сравнение данного показателя в указанных группах позволило определить

наиболее стигматизированную когорту больных, которая была представлена пациентами с неоконченным высшим образованием. В этой группе медиана общего балла стигмы составила 95 [47,25; 136]. Вместе с тем, те участники исследования, которые имели оконченное высшее образование, оказались наименее стигматизированными. Значение их внутренней стигмы составило 31,5 [22; 81] балла. Результаты сравнительного анализа стигмы в зависимости от уровня образования представлены на рисунке 2.

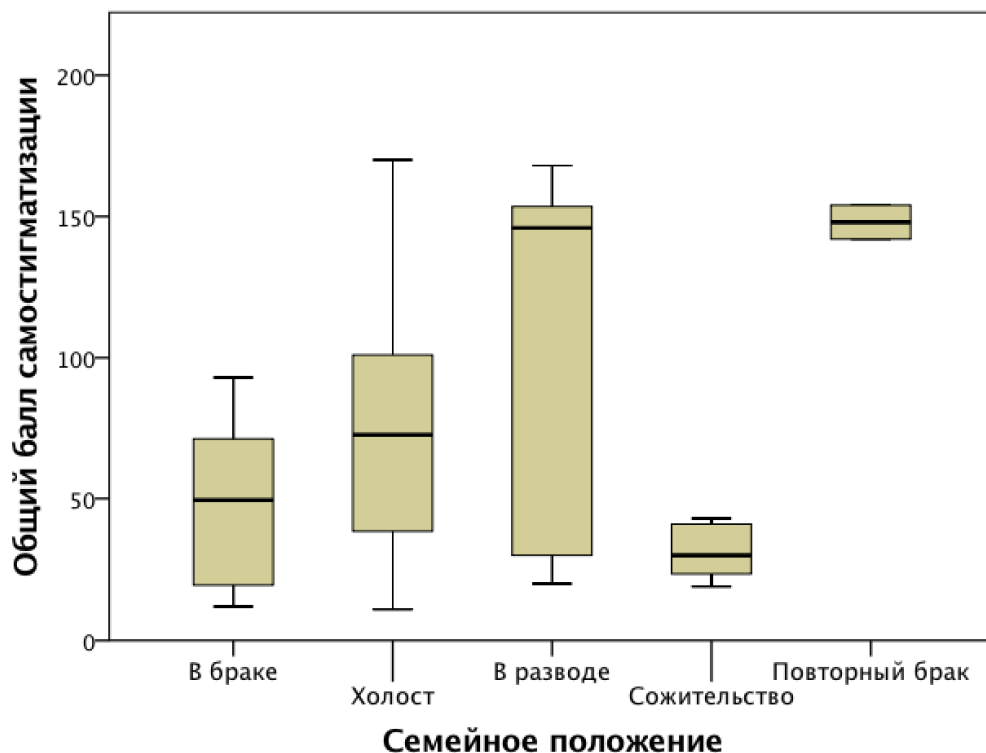


**Рисунок 2. Показатель общего балла самостигматизации у пациентов с первым психотическим эпизодом при шизофрении в зависимости от уровня образования.**

Кроме того, в данных группах с различным уровнем образования, нами установлено отсутствие статистически значимых различий в показателе качества жизни. Значение переменной «Качество жизни» во всей выборке составило 208,5 [192,5; 226] баллов. Такие результаты позволяют предположить, что уровень полученного образования влияет на выраженность внутренней стигмы, но не оказывает действия на качество жизни. Вместе с тем, корреляционный анализ Спирмена показал наличие средней отрицательной корреля-

ционной связи между стигмой и качеством жизни ( $P=-0,587$ ,  $p<0,01$ ).

Следующая переменная, относительно которой мы так же изучили качество жизни и внутреннюю стигму, была представлена номинальными значениями, соответствующими разному семейному положению: в браке (19,2%,  $n=20$ ), холост (61,5%,  $n=64$ ), в разводе (6,7%,  $n=7$ ), сожительство (10,6%,  $n=11$ ), повторный брак (1,9%,  $n=2$ ). Установлено, что в данных группах различия общего балла самостигматизации статистически значимы ( $p=0,041$ ).



**Рисунок 3.** Показатель общего балла самостигматизации при параноидной шизофрении в зависимости от семейного положения.

Как видно на диаграмме (Рис. 3), в зависимости от семейного положения, самыми стигматизированными были те пациенты, которые находились в разводе. Медиана их общего балла стигмы составила 146 [30; 158]. Кроме того, можно предположить, что сожительство (30 [22; 43] баллов), либо жизнь в браке (49,5 [19,25; 71,50] баллов) являются факторами, благоприятствующими профилактике переживаний внутренней стигмы.

Говоря о качестве жизни в группах с разным семейным положением, стоит обратить внимание на то, что здесь различия этого показателя не являются статистически значимыми ( $p=0,118$ ).

В зависимости от трудовой занятости пациенты распределились следующим образом. Неработающие составили основной массив выборки (60,6%,  $n=63$ ). На долю работников физического труда пришлось 16,3% ( $n=17$ ), умственного - 21,2% ( $n=22$ ). Доля работников смешанного труда представлена лишь 1,9% пациентов ( $n=2$ ). Трудовая занятость пациентов оказалась фактором, не нашедшем своего отражения ни в разнице значений качества жизни между группами ( $p=0,415$ ), ни в различии показателей самостигматизации ( $p=0,084$ ).

## ВЫВОДЫ

Таким образом, полученные данные позволяют предположить, что для пациентов с первым психотическим эпизодом при параноидной ши-

зофрении значимыми факторами для предупреждения высоких показателей самостигматизации являются жизнь с партнером (в браке, либо сожительство) и высшее образование. Полное среднее и неоконченное высшее образование, а так же жизнь в разводе представляются предрасполагающими факторами высокого уровня самостигматизации. Качество жизни не обнаружило своей зависимости от вышеуказанных факторов.

## СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Шемет В.А., Карпюк В.А. Особенности эмоционального интеллекта, качества жизни и социального функционирования у пациентов с шизофренией. Вестник психиатрии и психологии Чувашии 2012; (8): 35-42
2. Kwon J.S., Choi J.-S. Social functioning and quality of life as measures of effectiveness in the treatment of schizophrenia. World Psychiatry 2009; (8): 35-36. doi:10.1002/j.2051-5545.2009.tb00207.x
3. Тараканова Е.А. Оруджев Н.Я. Самостигматизация и качество жизни при шизофрении: корреляционные взаимоотношения. Дальневосточный медицинский журнал 2010; (2): 78-80
4. Livingston JD, Boyd JE. Correlates and consequences of internalized stigma for people living with mental illness: a systematic review and

- meta-analysis. Soc Sci Med. 2010; 71: 50-61. doi: 10.1016/j.socscimed.2010.09.030
5. Степанова А.В. Сравнительный анализ психологической адаптации у больных шизотипическим расстройством и параноидной шизофренией. Ученые записки СПбГМУ им. акад. И.П. Павлова 2015; (1): 47-50
  6. Волкова И.П. Первый психотический эпизод: клиничко-катамнестическое исследование. Социальная и клиническая психиатрия 2011; (4): 90-92
  7. Петрова Н.Н., Воинкова Е.Е. Сравнительная оценка эффективности психофармакотерапии больных с первым психотическим эпизодом. Ученые записки СПбГМУ им. акад. И.П. Павлова 2015; (3): 48-50
  8. Corrigan P.W., Larson J.E., Rusch N. Self-stigma and the "why try" effect: impact on life goals and evidence-based practices. World Psychiatry 2009; (8): 75-81. doi:10.1002/j.2051-5545.2009.tb00218.x
  9. Holubova M, Prasko J, Latalova K, Ociskova M, Grambal A, Kamaradova D, Vrbova K, Hruby R. Are self-stigma, quality of life, and clinical data interrelated in schizophrenia spectrum patients? A cross-sectional outpatient study. Patient Preference Adherence 2016; (10): 265-274
  10. Sibitz, I., Amering, M., Unger, A., Seyringer, M.E., Bachmann, A., Schrank, B., Benesch, T., Schulze, B., Woppmann, A.,. The impact of the social network, stigma and empowerment on the quality of life in patients with schizophrenia. Eur Psychiatry 2011; 26: 28-33
  11. Семке А. В., Даниленко О. А., Зинчук М. С. Реабилитация больных шизофренией и шизотипическим расстройством с истероформной симптоматикой. Сибирский вестник психиатрии и наркологии 2013; 80: 28-32
  12. Корнетова Е.Г., Семке А.В. Современные вопросы и перспективы изучения шизофрении с ведущей негативной симптоматикой. Бюллетень сибирской медицины 2014; 13: 5-13
  13. Гурович И.Я., Папсуев О.О., Миняйчева М.В., Мовина Л.Г. Социальные когниции при шизофрении и расстройствах шизофренического спектра. Доктор.Ру 2014; 94: 81-87
  14. Гурович И. Я., Шмуклер А. Б., Сторожакова Я. А. Психосоциальная терапия и психосоциальная реабилитация психически больных. Росс. психiatr. журн. 2006; (2): 61-64
  15. Мосолов С.Н., Потапов А.В., Дедюрина Ю.М., Шафаренко А.А., Костюкова А.Б., Забелина А.Н. Валидизация стандартизированных клинико-функциональных критериев ремиссии при шизофрении. Социальная и клиническая психиатрия 2011; 21: 36-42
  16. В.С. Ястребов, С.Н. Ениколопов, И.И. Михайлова. Самостигматизация больных при основных психических заболеваниях. Журн. невропатол. и психiatr. им. С.С. Корсакова. 2005; 105: 50-54
  17. Козловский В.Л., Масловский С.Ю. Оценка качества жизни больных шизофренией при проведении поддерживающей терапии: метод. реком. СПб, 2011.



УДК 616.89-02:613.22+615.851

Осипова М.С.

## НАРУШЕНИЕ ПИЩЕВОГО ПОВЕДЕНИЯ В СИСТЕМЕ МАТЬ-ДИТЯ И ИХ ПСИХОАНАЛИТИЧЕСКАЯ ПСИХОТЕРАПИЯ

Osipova M.S.

## DISTURBANCE OF EATING BEHAVIOR IN THE MOTHER-CHILD SYSTEM AND THEIR PSYCHOANALYTIC PSYCHOTHERAPY

ФБГУЗ ФМБА РФ ЦМСЧ №15 Детская поликлиника г. Снежинск

---

Осипова Мария Сергеевна – медицинский психолог ФБГУЗ ФМБА РФ ЦМСЧ №15 Детская поликлиника г. Снежинск, аспирант кафедры общей психологии, психологии личности, истории психологии ФГАОУ ВО «ЮУрГУ» (НИУ)

ПРОВЕДЕННОЕ ИССЛЕДОВАНИЕ НЕ ИМЕЛО ФИНАНСОВОЙ ПОДДЕРЖКИ

### РЕЗЮМЕ

В данной статье рассмотрена проблема нарушения пищевого поведения у младенцев. Проанализирована взаимосвязь между особенностями взаимодействия в диаде мать-дитя и типом пищевого нарушения у ребенка первого года жизни. Рассмотрены особенности психоаналитического подхода к терапии грудного вскармливания при лечении пищевых расстройств у младенцев. Предложен ряд практических приемов и последовательность их применения, которые можно использовать для предотвращения пищевых расстройств у младенцев.

**Ключевые слова:** пищевое поведение, диада мать-дитя, младенец, холдинг, грудное вскармливание, психосоматическое расстройство, психотерапия, профилактика.

### SUMMARY

This article discusses the problem of eating disorders in infants. The interrelation between the features of interaction in the mother-child dyad and the type of nutritional disorder in the first year of life is analyzed. The features of the psychoanalytic approach to the therapy of breastfeeding in the treatment of food disorders in infants are considered. A

number of practical methods and sequence of their application that can be used to prevent foodborne disorders in infants are suggested.

**Keywords:** Nutritional behavior, mother-child dyad, infant, holding, breastfeeding, psychosomatic disorder, psychotherapy, prevention.

Пищевое поведение формируется в детском возрасте во взаимодействии с матерью или с другой ухаживающей фигурой. Принятие пищи для младенца – это сложный поведенческий паттерн, в котором участвуют врожденные рефлексy (глотательный, сосательный, поисковый), а также врожденная способность младенца запечатлевать способ получения пищи. Новорожденный ничего не знает о груди или о бутылочке, и именно мать формирует пищевое поведение у него через научение.

Младенец абсолютно не приспособлен к самостоятельному существованию и не может есть взрослую пищу. Наши дети рождаются физически незрелыми, поэтому кормление и уход являются биологически важным моментом для развития организма. Грудное молоко является эволюционной стратегией выживания потомства человека, которая направлена на поддержание основных потребностей незрелых физически и беспомощных младенцев.

Пищевые нарушения у младенцев изучены не достаточно, систематизированных исследований подобного рода в отечественной литературе не проводилось, что и обуславливает актуальность этой темы.

П. Купер [20], в своем исследовании, выделил два аспекта, которые были сильно связаны с наличием у ребенка проблем с питанием: дезорга-

низация приема пищи и отношения “мать–ребенок”, для которых характерны строгий контроль или дисгармония в ответах на потребности ребенка со стороны матери.

Микиртурмов Б.Е. и соавт. выделяет четыре основные формы расстройств пищевого поведения. Автор считает, что все они большей частью связаны с нарушениями в материнско-детских отношениях [14]. Выделяют четыре основных типа:

1) регургитационные и «жевательные расстройства» в младенческом возрасте.

Это достаточно редкое нарушение, связанное с тем, что ребенок отрыгивает пищу и глотает ее снова. Обычно проявляется у детей с 3 до 12 месяцев. С точки зрения большинства авторов это нарушение является сочетанием органических особенностей ребенка и патологических отношений его с матерью.

2) нервная анорексия у младенцев (активный, пассивный отказ от пищи и избирательность в еде).

Чатур И. [14] изучал причины анорексии у младенцев и выявил, что 76% матерей не были чувствительны к знакам «голода» подаваемые младенцем, а остальные наоборот не чувствовали, когда он сыт и продолжали кормить.

Активный отказ сопровождается выбрасыванием пищи, смыканием губ, у детей до 6 месяцев проявляется в активном протесте против груди или бутылочки выражающийся в сильных негативных эмоциях, выгибании, крике. Активный отказ можно наблюдать у детей, сосущих попеременно то грудь, то бутылку в возрасте 2-3 месяцев и это достаточно распространенное явление.

Пассивный отказ проявляется в том, что младенец не просыпается на кормление, а ребенок более старшего возраста не проявляет интереса к еде.

Избирательность в еде выражается в специфических предпочтениях продуктов, отказ от введения прикорма. Желание есть только один вид продукта или отказ от протертой пищи или пищи кусочками.

3) пищевое недоразвитие.

Прибавки веса ребенка при таком расстройстве недостаточны. Минимальная прибавка веса младенца до 6 месяцев по данным ВОЗ – 500г в месяц [6]. Меньшая прибавка является патологической и влечет к последствиям для развития мозга и организма в целом.

Неправильно организованное грудное вскармливание, особенности и ослабленность ребенка часто ведет к плохому набору веса. Нечувствительные матери не реагируют на длительный го-

лодный, токсичный сон ребенка до 1 месяца, что может быть опасным для его жизни.

4) постоянное поедание несъедобных веществ.

Еще Рене Шпиц описал случай, в котором девочка поела собственные фекалии и обнаружил, что у 2/3 таких детей матери находились в клинической депрессии [18].

Кормление грудью, как важный аспект развития ребенка подчеркивали в своих работах З. Фрейд [17], Г.С. Салливан [16], М. Кляйн [9], Д.В. Винникотт [3, 4, 5], М. Малер [13] и др. Материнская чувствительность к потребностям ребенка, способность правильно отреагировать на плач, утешить, приложить к груди, сконтейнировать тревогу, осуществить уход – влияет на дальнейшую взрослую жизнь человека и способность его адаптироваться к меняющемуся миру.

Взаимодействие с матерью является ключевым фактором формирования психики ребенка, а кормление грудью – центральный момент этого взаимодействия. По данным ВОЗ подавляющее число матерей может кормить грудью [6], по данным же официальной статистики Минздрава России за 2003 г., лишь 41,7% женщин кормят младенцев до 3–6 месяцев и 33,9 % — до 6–12 месяцев [1].

В психоаналитической теории и практике исследованы вопросы влияния акта сосания и кормления на формирование психики ребенка, но не достаточно подробно рассмотрен механизм формирования материнского поведения в процессе кормления, особенности кормления грудью с первых дней, отличие грудного кормления от искусственного вскармливания, а также формы психотерапии грудного кормления и профилактики нарушений пищевого поведения у младенцев.

В педиатрической литературе нарушения питания традиционно сводятся к определенному перечню органически обусловленных расстройств. Вместе с тем, ряд авторов (Микиртурмов Б.Е. с соавт. [14]; С. А. Кулаков [12], Л. Крейслер [11], Д. Н. Исаев [7] и др.) считают, что психологические причины чаще являются причиной расстройств питания, чем недокорм или специфические инфекции. Психосоматические расстройства отражают трудности во взаимоотношениях между ребенком и матерью, а также ближайшим окружением ребенка.

Л. Крайслер [2] отметил, что нарушения питания чаще всего возникают у детей в связи с травмой и выделил причины, по которым возникают психосоматозы у младенцев.

1. Хроническая недостаточность привязанности.

Женщины, кормящие бутылочкой менее чувствительны и могут дольше не брать ребенка на руки. Своевременное, постепенное отделение от себя ребенка крайне важно для гармоничного развития и то, что хорошо для годовалого ребенка (он более самостоятелен и питается в определенном режиме, у него появляются первые слова для обозначения потребностей), то плохо для ребенка нескольких месяцев жизни.

2. Патология перевозбуждения и сверхстимуляции.

Матери часто жалуются, что не знают, что делать с плачущим ребенком, который хочет питаться чаще, чем раз в 3 часа, как этого требуют врачи, но выдерживают интервал и через плач ребенок привыкает к такому режиму. Часто такие женщины усиленно качают ребенка, чтобы он не плакал, заменяя потребность в еде сверхстимуляцией от укачивания.

3. Качественные и временные непоследовательности и рассогласованности отношений между матерью и младенцем.

Кормление грудью связывает мать и ребенка неразрывной телесной связью. Выработка молока тесно связана с гормонами и соответственно с эмоциями матери. Лишь подумав о ребенке или услышав детский плач грудь матери начинает переполняться молоком. Это помогает женщине быть более чувствительной к потребностям ребенка.

Д.В. Винникотт выделял основные качества материнства, которые помогают ребенку развиваться. Среди них: забота о ребенке, непрерывность и чувствительность к потребностям [3,4,5].

Хороший телесный контакт приводит к тому, что кормление доставляет удовольствие обоим. Д. Пайнз в своей работе также подчеркивает важность кожного контакта, как ощущений, способных быть источником удовольствия и близости обоих [15].

Именно гармоничное грудное вскармливание, основанное на основных правилах, сформулированных ВОЗ, можно рассматривать, как критерий формирования надежной привязанности.

Грудное вскармливание, как лакмусовая бумажка, выявляет проблемы взаимоотношений с матерью на самых ранних этапах взаимодействия.

Существуют различные подходы в лечении материнско-младенческих отношений в психоанализе: превентивный метод Э. Бик, психотерапия диадных отношений с фокусом на младенца, на мать и на триаду родители-младенец, а также лечение младенцев помогает в лечении взрослых [22].

Метод Э. Бик изначально являлся учебным, как способ войти в контакт психоаналитику со

своими чувствами, но потом было отмечено терапевтическое положительное влияние на взаимоотношения в диаде мать-дитя стороннего наблюдателя.

В основе терапевтического наблюдения лежат следующие ведущие аспекты [8]: контейнирование родительского дистресса, укрепление родительской компетентности, открытие родителям языка и потребностей ребенка, устранение межпоколенческих смешений, снабжение родителей моделью для идентификации с наблюдательной позицией.

Фрайберг С., И Адельсон Е. (1976) рассматривают психотерапию диадных отношений мать-дитя с фокусом на матери. Важный принцип психоаналитической терапии Фрайберг считает способность принять мать, не осуждая за то, что у нее не получается быть хорошей матерью. Прежде, чем помочь этой паре необходимо сначала заслужить доверие матери [19].

Следующим направлением в лечении младенцев является подход к лечению триады: мать, отец и ребенок. Восприятие ребенка как части родительских проекций и важной роли отца в развитии ребенка и формировании диады мать-младенец.

Давс Д. в своей статье [21] предлагает модель психотерапии родители-младенец. Основная идея автора в том, что терапия ребенка не отделима от терапии родителей.

В момент установления лактации или в первые дни после родов мать и младенец являются очень уязвимой парой и от первых дней зависит успешность грудного вскармливания. Профилактика – это важный превентивный способ борьбы с пищевыми расстройствами у младенцев. Некоторые положения, которые помогут предотвратить возникновение пищевых расстройств у младенцев:

### **1. Поддерживающая позиция**

Матери после родов очень уязвимы к оценкам извне и способность аналитика выбрать поддерживающую, контейнирующую позицию особенно важно в момент налаживания кормления.

Также важно понимание того, что грудное кормление влияет на психологическое и физическое развитие ребенка. Здоровые женщины, которые могли бы кормить своих детей молоком часто не знают, что смесь и молоко отличаются по составу и могут принести отсроченный вред не только формирующемуся здоровью малыша, но и их эмоциональной связи с матерью.

### **2. Знания в области человеческой лактации**

Хотелось бы отметить, что для работы в сфере раннего взаимодействия необходимо иметь соответствующие знания по функционированию гру-

ди, выработке молока, особенностям кормления ослабленных и недоношенных детей, которые помогут в выборе правильного направления терапии грудного вскармливания.

В нашем обществе соска стала обычным атрибутом по уходу за младенцем и не вызывает особенного беспокойства у родителей, часто даже в список «что взять с собой в роддом» входит бутылочка и соска. Матери дают ребенку соску с рождения, не учитывая то, что при сосании груди и соски ребенок использует разные группы мышц (поршневое движение языка, использование круговой мышцы рта и щечной мышцы при сосании бутылочки в отличие от сосания груди).

Яростная борьба с грудью у детей, которые сосут соску или бутылочку заканчивается после 3-4 месяцев, когда ребенок уже может сосать и соску, и бутылочку и это не мешает ему. Именно этот возраст характеризуется М. Кляйн как депрессивная позиция.

### **3. Помощь в установлении гармоничного холдинга (позы держания на руках и кормления)**

Для ребенка очень важно, как его держат на руках, поэтому передача опыта комфортного держания на руках и удобной позы для кормления в диаде не должно остаться без внимания у специалиста.

**4. Поощрение кормления по требованию** ребенка гармонично вписывается в модель гармоничных отношений. Новорожденный кричит, и мать реагирует на его потребности в тепле, безопасности и удовлетворении физиологических потребностей.

Постепенно с ростом ребенка он начинает испытывать исследовательский интерес и отделяется от матери.

В момент сосания груди ребенок опорожняет кишечник и мочевой пузырь, утоляет голод, а также удовлетворяется его врожденная потребность быть рядом с матерью и чувствовать ее запах и тепло. Искусственное вскармливание осуществляется по часам и смесь часто вызывает дополнительный телесный дискомфорт для ребенка (аллергические реакции, запоры, боль в животе и др.).

### **5. Психоаналитическая терапия с фокусом на матери и на ребенке**

Хочется отметить, что несколько лет мы читаем лекции для беременных о грудном вскармливании, но опыт показал, что женщины, прослушав теорию, совместить с практикой в роддоме ее не могут. Знания рожают сильную мотивацию кормить, но, неподкрепленная телесным опытом теория, давление со стороны родственников, от-

сутствие поддержки вызывают проблемы с кормлением. Поэтому важна поддерживающая терапия и своевременная терапия грудного вскармливания в момент начала кормления ребенка грудью.

## **СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ**

1. Абольян Л.В. Охрана, поддержка и поощрение грудного вскармливания в лечебно-профилактических учреждениях родовспоможения и детства: Руководство для врачей. - М.: ММА им. И.М. Сеченова, 2005. - 110 с.
2. Антропов Ю.Ф., Шевченко Ю.С. Лечение детей с психосоматическими расстройствами - СПб. Речь, 2002. - 560 с.
3. Винникотт Д.В. Маленькие дети и их матери. - М.: Класс, 2007. - 80 с.
4. Винникотт Д.В. Психосоматическое заболевание в позитивном и негативном аспектах / Д.В. Винникотт // «Журнал практической психологии и психоанализа». - 2003. - №3. - С. 59-69.
5. Винникотт Д.В. Семья и развитие личности. Мать и дитя. // Д.В. Винникотт. - Екатеринбург: Изд-во "ЛИТУР", 2004. - 400 с.
6. Глобальная стратегия по кормлению детей грудного и раннего возраста. Всемирная организация здравоохранения, ЮНИСЕФ, 2003. - 34 с.
7. Исаев Д.Н. Психосоматические расстройства у детей: руководство для врачей. // Д.Н. Исаев. - СПб: Питер, 2000. - 512 с.
8. Калина О.Г. Психоаналитическое наблюдение за младенцами по методу Эстер Бик: современные цели и перспективы / О.Г. Калина // Консультативная психология и психотерапия. - 2014. - Том. 22. - № 2. С. 213-231.
9. Кляйн М., «Зависть и благодарность» и другие работы 1955-1963 гг. - Т. VI. - Ижевск: ERGO, 2012. (Психоаналитические труды Мелани Кляйн в 7 томах)
10. Консультирование по грудному вскармливанию: курс обучения. Руководство для преподавателя. - Женева: ВОЗ, ЮНИСЕФ, 1993. - 422 с.
11. Крейслер Л. Психосоматика в психопатологии младенчества. Мать, дитя, клиницист. // Л. Крейслер. - М., 1994.
12. Кулаков С. А. Практикум по психотерапии психосоматических расстройств. // С.А. Кулаков. - СПб: Речь, 2007. - 294 с.
13. Малер М. Психологическое рождение человеческого младенца. Симбиоз и индивидуация. // М. Малер, Ф. Пайн, А. Бергман. - М.: Когито-центр, 2012. - 416 с.
14. Микиртумов Б.Е. Клиническая психиатрия раннего детского возраста. // Б.Е. Микиртумов

- мов, А.Г. Кошавцев, С.В. Гречаный. - СПб: Питер, 2001. - 256 с. - ("Краткое руководство").
15. Пайнз Д. Кожная коммуникация: ранние расстройства и их влияние на перенос и контрперенос // Психология и психопатология кожи: тексты / Сост. и науч.ред. С.Ф. Сироткин, М.Л. Мельникова. - М.: Когито-Центр, 2011. – С. 174-191
  16. Салливан Г.С. Интерперсональная теория психиатрии Пер. с англ. О. Исаковой. – СПб: «Ювента». М.: «КСП+», 1999. – 347 с.
  17. Фрейд З. Три очерка по теории сексуальности // Психология бессознательного. - М., 1990. – 104 с.
  18. Шпиц Р.А. Психоанализ раннего детского возраста. // Р.А. Шпиц. - М.: ПЕРСЭ СПб, 2001. – 159 с.
  19. Fraiberg, S. and Adelson, E. (1976). Infant-Parent Psychotherapy on Behalf of a Child in a Critical Nutritional State. *Psychoanal. St. Child*, 31:461-491
  20. Peter J. Cooper, Elizabeth Whelan, Matthew Woolgar, Julian Morrell и Lynne Murray Связь нарушения питания у ребенка и расстройства пищевого поведения у матери: роль семейного окружения // Обзор современной психиатрии. – Выпуск 6, 2006 [Электронный ресурс]. – URL.: <http://www.psyobsor.org/>
  21. Daws, D. (1993). Feeding Problems and Relationship Difficulties: Therapeutic Work with Parents and Infants. *J. Child Psychother.*, 19:69-83
  22. Salomonsson B. Mother-Infant Work and its Impact on Psychoanalysis with Adults// *Scandinavian Psychoanalytic Review*, (2009). 32:3-13

УДК 616.891-053

Полецкий В.М., Колмогорова В.В., Патракова А.А.

## ВОЗРАСТНАЯ ДИНАМИКА НЕЙРОПАТОЛОГИЧЕСКИХ РАССТРОЙСТВ

Poletskiy V.M., Kolmogorova V.V., Patrakova A.A.

### AGE DYNAMICS OF NEUROPATHOLOGICAL FRUSTRATION

ФГБОУ ВО «Южно-Уральский государственный медицинский университет»  
Министерства здравоохранения РФ, 454092, г. Челябинск, ул. Воровского, 64

---

Полецкий Владимир Михайлович – к.м.н., доцент кафедры психиатрии ФГБОУ ВО «Южно-Уральский государственный медицинский университет» Минздрава России.

Колмогорова Влада Владимировна – к.м.н., доцент кафедры психиатрии ФГБОУ ВО «Южно-Уральский государственный медицинский университет» Минздрава России.

Патракова Анастасия Анатольевна – старший лаборант кафедры психиатрии ФГБОУ ВО «Южно-Уральский государственный медицинский университет» Минздрава России.

ПРОВЕДЕННОЕ ИССЛЕДОВАНИЕ НЕ ИМЕЛО ФИНАНСОВОЙ ПОДДЕРЖКИ

#### РЕЗЮМЕ

Проведено лонгитюдное, пятнадцатилетнее клиническое исследование динамики резидуально-органических расстройств пограничного уровня у детей и подростков. Клинико-психопатологически обследованы 504 ребенка и подростка в возрасте 8 - 16 лет, средний возраст  $13 \pm 0,7$  года (221 - женского и 283 мужского пола) с резидуально-органическими расстройствами пограничного уровня. Длительность катамнестического наблюдения  $14 \pm 1,3$  года. Описаны пять клинических вариантов динамики, этиопатогенетические механизмы нейропатических синдромов и особенности их возрастной трансформации. Выделены факторы, имеющие существенное значение для положительной динамики нейропатических синдромов. Доказано, что клиническая динамика пограничных резидуально-органических синдромов в 28% случаев носит отчетливо благоприятный, регрессирующий характер.

**Ключевые слова:** резидуально-органические расстройства, нейропатические синдромы, резидуальные неврологические микросимптомы, синдромы пограничного уровня, факторы риска.

#### SUMMARY

It is carried out longitudinal, to fifteen summer clinical trial of dynamics of residual and organic frustration of boundary level at children and teenagers. Clinical and psychopathological surveyed of 504 children and teenagers at the age of 8 - 16 years, middle age  $13 \pm 0,7$  years (221 - female and 283 males) with residual and organic frustration of boundary level are examined. Duration of observation is  $14 \pm 1,3$  years. Five clinical options of dynamics are described, etiological and pathogenetic of mechanisms the neuropathological of syndromes and feature of their age transformation are described. The factors having essential value for positive dynamics the neuropathological of syndromes are allocated. It is proved that clinical dynamics boundary residual and organic syndromes in 28% of cases has clearly favorable, regressed character.

**Keywords:** residual and organic frustration, neuropathological syndromes, residual neurologic microsymptoms, syndromes of boundary level, risk factors.

Проблема нейропатологических (органических и резидуально-органических расстройств) до сих пор является одной из актуальных в психиатрии. Это обусловлено как их распространённостью, так и размытыми клиническими границами данной патологии при отсутствии чётких диагностических критериев. Нечёткость дефиниций, обилие описа-

тельных терминов, венознологическая и внесиндромальная оценка нарушений подтверждает важность разработки клинических моделей и алгоритмов терапии резидуально - органических расстройств, которая базировалась бы на патогенетической концепции. Теория патологических интеграций, сформулированная академиком Г.Н. Крижановским, создаёт нейрофизиологическую основу для исследования этих расстройств в онтогенетическом аспекте.

В настоящее время ясно, что головной мозг представляет сложно организованную систему динамической интеграции подкорковых образований с различными отделами коры больших полушарий. Представления о мозге значительно расширились в связи с открытием нейрохимических и различных пептидергических систем. Учитывая необычайную сложность организации, только системный подход может позволить осуществить научное познание деятельности мозга и тех патологических процессов, которые лежат в основе психопатологических расстройств. Чрезвычайная пластичность мозга также свидетельствует о его системной организации.

### МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ

Клинико-психопатологически обследованы 504 ребенка и подростка в возрасте 8 - 16 лет, средний возраст  $13 \pm 0,7$  года (221 - женского и 283 мужского пола) с резидуально-органическими расстройствами пограничного уровня. Длительность катamnестического наблюдения  $14 \pm 1,3$  года [3].

### РЕЗУЛЬТАТЫ

У всех обследованных верифицировалась пре-, пери-, постнатальная патология (родовая или черепно-мозговая травма, инфекции ЦНС), и сочетанные экзогенно-органические повреждения, вызывающие неонатальную или перинатальную патологию ЦНС. Острый период органического повреждения головного мозга протекал с клинически очерченными неврологическими синдромами, которые в дальнейшем редуцировались [3].

Критерии включения в исследуемую группу: соблюдение критериев G1 - G4, рубрики F06 МКБ-10. Наличие достоверных, подтверждённых медицинской документацией, данных об органическом поражении ЦНС, наличие резидуальных неврологических микросимптомов, психопатологические симптомы и синдромы пограничного уровня, не связанные с психогенией, временная связь между развитием мозговой дисфункции и психическими

нарушениями, дизонтогенетические стигматы, дизэнцефальные и вегетативные нарушения. Положительная динамика состояния, при прекращении действия повреждающего фактора. Знаки органического поражения головного мозга оценивались в соответствии со схемами исследования минимальных неврологических признаков I, II [3].

Критерии исключения: актуальное неврологическое заболевание, неврологические расстройства с нарушением двигательных функций, психопатологические расстройства психотического уровня, наличие интеллектуального дефекта, грубых поведенческих нарушений и невротических расстройств. Нейропатические синдромы поражения головного мозга подтверждались неврологически и нейрофизиологически. Резидуально-органическая симптоматика, имела, преимущественно, стволую локализацию (ядра III и VI пар черепно-мозговых нервов) и височную. Энцефалопатические расстройства подтверждались данными электроэнцефалографии. Сниженная мощность альфа-ритма, нарушение зонального распределения ритмов, высокий уровень медленной активности, нарушение функциональных проб. У большинства обследованных наблюдалась повышенная мощность дельта и тета-ритмов преимущественно в центральных и парietальных отделах мозга. Форсированное дыхание провоцировало билатеральные вспышки тета-активности. Часто наблюдались ирритативные нарушения с локализацией в передних отделах коры. У всех обследуемых обнаруживались симпатикотонические вегетативные расстройства, вестибулопатии, мигренеподобные цефалгии. МРТ головного мозга выявляла признаки компенсированной гидроцефалии. Приведенные данные свидетельствуют о преимущественном поражении срединных, мезодизэнцефальных структур мозга.

Данное лонгитюдное исследование динамики нейропатических синдромов резидуально-органического генеза показало её неоднородность в различные возрастные периоды, и явилось основанием описать клинические варианты динамики церебральных и неврозоподобных синдромов, оценить клиническую специфичность нарушений, а также уточнить значение различных патогенных факторов, влияющих на этот процесс [2].

Дети, страдающие невропатическими расстройствами в виде церебрального и неврозоподобных синдромов, в течение пубертата (срок наблюдения и катamnеза 5 лет) обнаруживали следующие виды клинической динамики: положительная стабилизация, частые обострения, неустойчивая положительная динамика, периоди-

ческие обострения и смена ведущего синдрома [3].

Под положительной стабилизацией понималось стойкое отсутствие пограничных психопатологических расстройств, регресс неврологических микросимптомов органического поражения головного мозга, нормализация или субнормализация (пограничная кривая) ЭЭГ, стабилизация вегетативных нарушений и повышения внутричерепного давления. Срок стабильного состояния был не менее 3-4х лет. В тоже время, несмотря на наличие различных соматогенных, психогенных и социогенных факторов, состояние оставалось стабильным и не наблюдалось ухудшений психического или соматического состояния. Такая динамика наблюдалась у 1% пациентов [3].

Динамика в виде частых обострений, самое большое число наблюдений – 76% случаев, наблюдалась при дисгармоничном пубертатном периоде, протекавшем с явлениями ретардации, асинхронии или акселерации. Перед обострениями наблюдалась связь с действием дополнительных психотравмирующих факторов или иных биологических вредностей. Обострение клинически проявлялось утяжелением, имевшихся ранее, пограничных психопатологических симптомов. Усиливалась эмоциональная неустойчивость и вегетативная дисфункция. Наблюдалась патохарактерологические реакции, заостряющие личностные черты. Такой малоадаптивный способ разрешения конфликтов вызывал декомпенсацию церебральных, неврозоподобных и эмоциональных расстройств. В течение пятилетнего наблюдения выраженной компенсации состояния не наступало. В клинической картине отмечались церебральные, неврозоподобные, соматовегетативные и, реже, патохарактерологические расстройства. В течение всего периода наблюдения под влиянием лечения или экзогенных вредностей, степень выраженности и особенности симптомов менялись, но компенсации не происходило.

Неустойчивая положительная динамика, выявлена у 12% обследуемых пациентов. Она проявлялась периодическими состояниями короткой стабилизации и редукции нарушений (3-6 месяцев) без существенного улучшения показателей ЭЭГ и регресса неврологической микросимптоматики. Неустойчивость такой динамики заключалась в быстрой декомпенсации под влиянием различных патогенных факторов.

Периодические обострения наблюдались у 9% человек, представляли сменяющиеся состояния стойкого улучшения до уровня положительной динамики и состояния выраженной декомпенсации под влиянием экзогенных вредностей. Дли-

тельность таких периодов составляла от 2х до 3х месяцев. Клинически структура пограничных психопатологических и соматовегетативных нарушений не изменялась.

Смена ведущего синдрома наблюдалась у 2% обследованных больных. В этих случаях наблюдалось изменение психопатологического синдрома, кроме этого нейропатические расстройства отходили на второй план из-за появляющихся сверхценных идей ипохондрического и отвлечённого содержания, депрессивных и тревожно-депрессивных нарушений, «метафизической интоксикации», навязчивых состояний, пароксизмальных состояний.

В возрасте 18-21 года после окончания полового созревания (срок катамнеза 3 года), соотношение вариантов динамики нейропатических синдромов видоизменялось. Наблюдалось уменьшение состояний декомпенсации резидуально-органических расстройств, наблюдавшихся в более раннем возрасте. В этой группе наблюдений уменьшалось патохарактерологическое реагирование, выраженность соматовегетативных и неврозоподобных расстройств. Выросло количество наблюдений с положительной динамикой, неустойчивой компенсацией. В этом возрастном промежутке сохранились те же варианты клинической динамики, но с перераспределением больных. Не наблюдалось длительных ухудшений, и они сопровождалась относительно короткими не выраженными состояниями дестабилизации в виде рецидивирования прежних симптомов и неустойчивой компенсацией. В клинической картине таких состояний доминировали соматовегетативные нарушения. Такие больные наблюдались преимущественно интернистами. В тоже время церебральная и неврозоподобная симптоматика сохранялась, но рассматривалась врачами как вторичная или сопутствующая соматическому расстройству.

К возрасту 21-26 лет (срок катамнеза 7 лет) происходило изменение количества больных в группах с различными типами течения нейропатических расстройств. Наблюдалось увеличение больных с благоприятным течением и уменьшение состояний с неустойчивой положительной динамикой. Достоверное увеличение количества наблюдений с 14% до 23% случаев в группе с периодическими обострениями, свидетельствовало о том, что, несмотря на положительную тенденцию, в этой группе не наступило существенного компенсированного состояния.

## ОБСУЖДЕНИЕ

Объяснить обнаруженные клиничко-динамические особенности, позволяет теория функциональных систем академика П.К. Анохина, с новых позиций



представляющая интегративную деятельность головного мозга. Функциональные системы препровождают собой динамические, самоорганизующиеся центрально-периферические построения, деятельность всех элементов которых содействует достижению результатов, полезных для самих функциональных систем и организма в целом. Большинство функциональных систем в свою динамическую организацию включают структуры мозга. Объяснение отсутствий искажений информационного процесса подкрепления, несмотря на многочисленную смену форм физико-химических и физиологических процессов, привело ряд исследователей к объяснению функций мозга исходя из общих принципов голографии. Основная идея этих исследований сводится к тому, что мозг хранит информацию не в отдельных нейронах или отдельных его структурах, а в виде пространственной информационной волны, заполняющей весь объём мозга. Такие представления убедительно объясняют, почему при повреждении одного или нескольких участков мозга не наблюдается выраженных повреждений функций памяти и внимания. Современные представления о принципах организации мозговых функций позволяют по-новому представить процессы в повреждённом мозге. Процессы, протекающие в мозге после раннего органического поражения на этапах онтогенетического развития, перестают представляться линейно зависимыми, строго детерминированными, что и было обнаружено при настоящем исследовании. Системный подход к изучению патологических состояний при повреждениях ЦНС позволил Крыжановскому Г.Н. сформулировать теорию патологических интеграций. Исследования, проведенные Крыжановским Г.Н. в 1980, 1986, 1997 годах показали, что при повреждении головного мозга происходит нарушение структурно-функциональных связей и выпадение функции вследствие морфологических дефектов. Этот эффект достаточно хорошо известен и изучен. Он обнаружен на ранних стадиях органического поражения мозга. В резидуальной стадии обнаруживается второй эффект, заключающийся в возникновении в ЦНС новых патологических интеграций, деятельность которых имеет биологически отрицательное значение для организма. Именно с этим эффектом связано возникновение и развитие многих нервных и психических расстройств в том числе и резидуально-органических. Данные положения нашли подтверждение и в наших исследованиях [2, 3, 4]. Клиническая симптоматика обусловлена «патологическими интеграциями» в ЦНС, формирующимися на основе важнейшего свойства нервной системы — пластичности, которое закрепляет не только биологически полезные, но и патологические

изменения. Г.Н. Крыжановский определил особенности проявлений патологических интеграций на различных уровнях организации ЦНС. На клеточном уровне патологическими интеграциями являются агрегаты гиперактивных нейронов, вызывающие значительно усиленный, неконтролируемый поток импульсов. На более высоком уровне системных взаимоотношений, патологической интеграцией является новая патодинамическая организация из первично и вторично изменённых отделов ЦНС, которая формирует патологическую систему. Патологическая система является биологической основой и патофизиологическим механизмом развития нейропатологических синдромов при нервных и психических расстройствах. Возникновение нейропатологического синдрома осуществляется поэтапно: повреждение ЦНС → генератор → патологическая детерминанта → патологическая система → нейропатологический синдром [1]. Если патодинамическая система имеет выход на периферию и её «мишенью» являются соматические органы и системы, то она является нейрогенным дизрегуляционным механизмом соответствующих нейросоматических расстройств [1]. Эти положения с патофизиологических позиций объясняют патогенез психопатологических нарушений при резидуально-органических расстройствах и их клиническую динамику.

### ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Анализ проведенного нами исследования показывает, что, не смотря на многообразную симптоматику резидуально-органических расстройств, в основе лежит единый нейропатологический механизм динамического изменения патодинамической системы. Представления о патологических системах и детерминантах, позволяет говорить о нейропатической концепции резидуально-органических расстройств, помогает по-новому, с позиций системного подхода, подойти к анализу возрастной клинической динамики пограничных резидуально-органических нарушений [2].

Также, проведенное исследование позволило выделить факторы, имеющие существенное значение для положительной динамики нейропатических синдромов. К ним нами отнесены: своевременная диагностика и ранняя патогенетическая терапия органических повреждений мозга, их моносимптомность, преобладание вегетативных нарушений, отсутствие поведенческих нарушений, расстройства влечений, благоприятные макросоциальные и микросоциальные условия жизни, уровень образования.

Таким образом, клиническая динамика пограничных резидуально-органического синдромов в 28% случаев носит отчетливо благоприятный, регрессионный характер. В 64% случаев наблюдаются состояния декомпенсации, различной длительности и клинической картины, в которой часто преобладают соматовегетативные расстройства. Более грубые психические расстройства развиваются в 8% случаев и относятся к другим нозологиям. Дальнейшие исследования, посвященные вопросам профилактики, организации помощи, патогенетической терапии и комплексной реабилитации, остаются важными для данной группы пациентов.

### СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Крыжановский Г.Н. Детерминантные структуры в патологии нервной системы: Генераторные механизмы нейропатологических синдромов. // Г.Н. Крыжановский. - Москва: Медицина, 1980. - С. 358
2. Полецкий В.В. Клинико-динамические особенности состояний резидуально-органического генеза. / В.В. Полецкий, В.В. Колмогорова, А.А. Патракова // Вестник Совета молодых учёных и специалистов Челябинской области. – 2016. - Т.4., № 4 (15). – С. 98-103.
3. Полецкий В.М. Клиническая динамика резидуально-органических состояний. / В.М. Полецкий, С.Д. Куркин, О.В. Даровских, Е.М. Кушаконская, Н.В. Белоусова // Актуальные вопросы психиатрии. Органические психические расстройства и эпилепсия. Материалы научно-практической конференции. – 2012. – С. 97-101.
4. Полецкий В.М. Динамика резидуально - органических состояний. / В.М. Полецкий, В.В. Колмогорова // Личность и общество: проблемы взаимодействия. Материалы VII Международной научно-практической конференции. – 2014. – С. 178-181.

УДК 159.922.76-056.26

Рычкова Л.С.<sup>1,2</sup>, Смирнова Т.А.<sup>2</sup>, Конева О.Б.<sup>1</sup>, Николин В.В.<sup>3</sup>

## ПЕРСПЕКТИВНЫЕ НАПРАВЛЕНИЯ СОЦИАЛЬНОЙ РЕАБИЛИТАЦИИ ДЕТЕЙ С ЦЕРЕБРАЛЬНЫМ ПАРАЛИЧОМ

Rychkova L.S.<sup>1,2</sup>, Smirnova T.A.<sup>2</sup>, Koneva O.B.<sup>1</sup>, Nikolin V.V.<sup>3</sup>

## PERSPECTIVE DIRECTIONS OF SOCIAL REHABILITATION OF CHILDREN WITH CEREBRAL PALSY

<sup>1</sup> ФГАОУ ВО «ЮУрГУ (НИУ)», г. Челябинск, Россия

<sup>2</sup> ГБУЗ «ОКСПНБН<sup>№1</sup>», г. Челябинск, Россия

<sup>3</sup> Центр психического здоровья «Доверие», г. Копейск, Россия

Рычкова Лидия Сергеевна - д.м.н. профессор, профессор кафедры общей психологии, психологии личности, истории психологии, ФГАОУ ВО «ЮУрГУ» (НИУ)

Смирнова Татьяна Александровна – зам. главного врача ГБУЗ «Областная клиническая специализированная психоневрологическая больница №1»

Конева Оксана Борисовна - к.псих.н., доцент, доцент кафедры общей психологии, психологии личности, истории психологии. ФГАОУ ВО «ЮУрГУ» (НИУ).

Николин Владимир Владимирович - директор центра психического здоровья «Доверие».

ПРОВЕДЕННОЕ ИССЛЕДОВАНИЕ НЕ ИМЕЛО ФИНАНСОВОЙ ПОДДЕРЖКИ

### РЕЗЮМЕ

В статье рассмотрены перспективные направления социальной реабилитации детей с церебральным параличом. В соответствии с этими перспективами координатором реабилитационных программ следует считать специалистов по социальной работе, которые должны владеть широким спектром знаний и умений в самых разных областях психологии, педагогики, медицины, юриспруденции, профориентации, включая различные виды терапии, в том числе семейной, трудовой, групповой. Представлены возможности комплексных реабилитационных мероприятий.

**Ключевые слова:** детский церебральный паралич, специалист по социальной работе, реабилитация: медицинская, психологическая, педагогическая, социальная, спортивная, профессиональ-

ная, социально-экономическая, перспективные направления.

### SUMMARY

The article deals with perspective directions of social rehabilitation of children with cerebral palsy. The coordinator of rehabilitation programs should be considered as specialists in social work, who should have a wide range of knowledge and skills in a variety of fields of psychology, pedagogy, medicine, law, career guidance, including various types of therapy, including family, labor, group. The possibilities of complex rehabilitation measures are presented.

**Key words:** cerebral palsy, social work specialist, rehabilitation: medical, psychological, educational, social, sporting, professional, social and economic, perspective directions.

В 1991 году в Российской Федерации впервые началась целенаправленная подготовка специалистов принципиально новой для нашей страны профессии – социальный работник. В настоящее время непрерывно увеличивается количество учебных заведений как высшего, так и среднего звена, занимающихся профильной подготовкой этих специалистов. Именно на их плечи ложатся серьезные и ответственные задачи в оказании содействия оптимальной адаптации отдельным группам населения и семьям к ближайшей окружающей социальной среде и социуму в целом.

Специалисты по социальной работе призваны высоко оценивать потенциал личности и его спо-

способности к развитию, особенно когда это касается лиц с ограниченными возможностями здоровья, в частности, страдающих таким тяжелым недугом, как детский церебральный паралич. Это заболевание нервной системы у детей является одной из главных причин инвалидности, распространенность церебрального паралича составляет 2–2,5 случая на 1000 детей. Детский церебральный паралич (ДЦП) включает в себя группу непрогрессирующих заболеваний, характеризующихся нарушениями позы тела и движений, что обусловлено повреждением центральной нервной системы (ЦНС). Эти повреждения могут происходить в антенатальном периоде (этап внутриутробного развития от образования зиготы до начала родовой деятельности), интранатальном (период исчисляют от начала родовой деятельности до рождения ребёнка) или неонатальном периоде (начинается от момента рождения и заканчивается через 28 полных дней после рождения). Двигательные нарушения, характерные для ДЦП, часто сопровождаются интеллектуально-мнестическими, речевыми, пароксизмальными расстройствами [8, 9, 10, 11, 12].

## ОБСУЖДЕНИЕ

При церебральном параличе, как правило, не отмечается полной компенсации и выздоровления, именно поэтому социальная реабилитация является главной задачей в системе восстановительного лечения данного заболевания. Наряду с медицинскими работниками: врачами, средним медицинским персоналом, ведущими специалистами, координирующими реабилитационные процессы, являются специалисты по социальной работе. Это те специалисты, которые первыми приходят на помощь людям, находящимся в трудной жизненной ситуации (материальной, правовой, бытовой), и оказывают психосоциальную и медико-реабилитационную поддержку незащищенным слоям населения, к которым с полным основанием можно отнести семьи, имеющие детей с ДЦП [3, 4, 8, 9, 12].

Социальный работник, проводящий реабилитационные мероприятия с ребенком, который имеет диагноз ДЦП, должен владеть широким спектром знаний и умений в самых разных областях, таких как психология, медицина, педагогика, социология, юриспруденция, профориентация. Это позволит ему достичь значимых результатов в процессах реабилитации, которая рассматривается как система государственных, социально-экономических, медицинских, профес-

сиональных, педагогических, психологических и других мероприятий, направленных на предупреждение развития патологических процессов, приводящих к временной или стойкой утрате обучения и трудоспособности, и на оптимизацию сроков возвращения больных и инвалидов (детей и взрослых) в общество и к общественно полезному труду [3, 4, 7, 9, 12].

Следует иметь в виду, что комплекс мероприятий по реабилитации [3, 8, 9, 11, 12]: подразделяется на:

- медицинскую реабилитацию, которая использует разнообразную медикаментозную терапию, физиотерапию, лечебную физкультуру, лечебное питание, санацию очагов хронической инфекции; хирургическую коррекцию патологических изменений.

- психологическую реабилитацию, включающую мероприятия по предупреждению и немедикаментозной терапии психических нарушений, по выработке у клиентов (больных и инвалидов) сознательного и активного участия в реабилитационном процессе с перестройкой системы отношений личности и одновременно, адаптацию к основным сферам жизнедеятельности, в том числе обусловленную имеющимся и получаемым воспитанием (образованием) больного и проведением его досуга - влияния игр, развлечений, искусства.

- профессиональную реабилитацию, основными задачами которой являются восстановление утраченных навыков в профессии или обучение пациентов новой специальности и помощь в решении проблем с трудоустройством;

- социальную реабилитацию, которая предполагает деятельность по разработке и принятию на государственном уровне определенных нормативно-правовых документов, гарантирующих нуждающимся определенные социальные права и льготы, а также предоставление возможности по обеспечению реализации этих постановлений.

Таким образом, социальная реабилитация детей с детским церебральным параличом представляет собой трудоемкий процесс, в котором наряду с медицинским персоналом в качестве организатора и координатора участвует социальный работник. При этом необходимо учитывать, что для ребенка процесс социальной адаптации, в особенности на начальных этапах реабилитации, может выступать в качестве источника значительного стресса. Это проявляется в еще большей степени в случае, если круг общения ребенка ограничен преимущественно членами его семьи.

Социальный работник выступает в качестве главного связующего звена, координирующего

взаимодействие родителей и специалистов коррекционных учреждений (детских садов, школ, интернатов). В программу социальной реабилитации детей с ДЦП в специальных (коррекционных) учреждениях целесообразно включать такие направления, как социально-культурная реабилитация, социально-бытовая адаптация, обучение социальному поведению, профориентационную работу [3, 4, 7, 9, 12].

Надо иметь в виду, что дети с ДЦП, в отличие от сверстников, характеризуются повышенной возбудимостью, беспокойством, чрезмерной чувствительностью, излишней расторможенностью, а вместе с тем в определенные периоды - пассивностью и безынициативностью. В связи с этим, социальные работники и специалисты учреждений, в которых осуществляется воспитание и обучение детей с ДЦП, должны иметь хорошую профессиональную подготовку, включая не только общее и специальное образование, но и обширную педагогическую, логопедическую и дефектологическую практику, должны уметь оказывать психологическую и медицинскую помощь. Именно сотрудники, владеющие широким спектром разнообразных знаний, могут обеспечить оптимальную социальную реабилитацию детей с ДЦП, что позволит максимально полно развить в детях с ОВЗ позитивное отношение к семье, обществу, людям, труду, обучению и жизни в целом [3, 4, 5, 6, 8, 9].

Социально-педагогическая работа с детьми, страдающими ДЦП, должна строиться комплексно, развивать все стороны их психики, речи и моторики, а также предупреждать либо корректировать уже имеющиеся нарушения. Важное значение для эффективной реабилитации детей с ДЦП приобретает ранняя диагностика заболевания. Социальным работникам следует иметь в виду, что чем раньше с ребенком начнут заниматься специалисты, тем вероятнее шансы профилактировать, а не трудиться над исправлением уже возникших отклонений в речи и психике [6, 10, 12].

Социальные работники должны учитывать, что не менее значимым для развития ребенка с ДЦП следует считать осуществление физической реабилитации, а также предоставление возможности овладевать разнообразными трудовыми навыками. Необходимо развивать их творческое начало, организовывать разного рода коммуникации со сверстниками, игровую деятельность. Все это должно протекать на фоне тесного взаимодействия родителей со всеми специалистами коррекционных учреждений [2].

К ведущим задачам коррекционно-воспитательной и социально-педагогической работы с детьми, страдающими ДЦП, необходимо отнести следующие: расширение запаса знаний и представлений об окружающем мире; гигиеническое воспитание; формирование математических представлений; развитие мышления, памяти и внимания; развитие их речевых коммуникаций со сверстниками и взрослыми; совершенствование мелкой моторики, сенсорных функций, кинестетического восприятия и стереогнозиса; выработку навыков самообслуживания. Эффективно выстроенный процесс обучения детей с ДЦП позитивно влияет на их возможность самостоятельно организовывать и регулировать свою деятельность, совершенствовать умственное и физическое развитие, а также помогает овладевать навыками социально-трудовой ориентировки. В специальной литературе выделены основные направления социальной реабилитации детей с ДЦП [1, 3, 4, 8, 9, 12].

Социальный работник участвует в вопросах медицинской реабилитации детей с ДЦП, которая представляется как возможность полного или частичного восстановления, или компенсации определенной поврежденной или утраченной функции, или как возможность создания условий, предполагающих невозможность прогрессирования заболевания. Очень важно, что право на получение медицинской помощи в реабилитации за счет бюджета закреплено в законодательных актах и соответствующих документах о здравоохранении и труде. Медико-социальную реабилитацию можно рассматривать как начальное звено системы общей реабилитации детей с ДЦП, в связи с тем, что ребенок-инвалид, в первую очередь, нуждается в медицинских услугах. По сути дела, между этапом лечения ребенка с ДЦП и временем его медицинской реабилитации, или восстановительного лечения, трудно установить достаточно четкую границу. Это обусловлено тем, что лечение всегда предполагает восполнение психофизических ресурсов организма и продолжение учебной или трудовой деятельности, однако, следует заметить, что определенные реабилитационные мероприятия развертываются в медицинских стационарных и нестационарных учреждениях после купирования острых симптомокомплексов заболевания с использованием терапии различных видов – ортопедической, хирургической, санаторно-курортной и лечения соматической патологии. Наряду с медицинской осуществляются и другие виды реабилитации – психолого-педагогиче-

ческая, профессионально-трудовая, экономическая и социально-бытовая [4, 8, 9, 10, 11, 12].

Специалист по социальной работе должен быть хорошо знаком с психолого-реабилитационными аспектами помощи. Они представляют собой воздействие на психическую сферу больного ребенка, в том числе с включением очень важного компонента - преодоления в его сознании представлений об отсутствии эффективности лечения. Психологическая реабилитационная помощь включается в каждый этап лечебно-оздоровительного цикла мероприятий [5, 10, 12].

Социально-педагогическое направление реабилитации включает в себя различные виды воспитательных мероприятий, нацеленных на овладение ребенком умениями и навыками, осуществляемыми в ходе самообслуживания. Большое значение для ребенка с ДЦП имеет выработка психологической уверенности в собственной полноценности и создание адекватной профессиональной ориентации, а также подготовка к доступным для него видам деятельности, создание уверенности в том, что приобретенные знания окажутся весьма востребованными в последующем трудоустройстве [6, 8, 9, 12].

Социально-экономическая реабилитация предполагает наличие целого комплекса мероприятий по обеспечению ребенка с ДЦП необходимым и удобным для него жильем, находящимся недалеко от места учебы, а в последующем □ работы, недалеко от места проживания, а также поддержание его уверенности в том, что он является востребованным членом общества, а кроме того, будет иметь финансовую поддержку со стороны государства в виде пенсии, гарантированных выплат и т.п. [3, 4, 7].

Социально-бытовая реабилитация включает в себя возможность освоения протезов, специальных средств передвижения (вело- и мотоколяски и др.). Реабилитация ребенка с ОВЗ в социально-бытовой сфере дает возможность осуществить обучение его приемам по возвращению утраченных навыков самообслуживания. При этом специалисту по социальной работе следует знать структурные составляющие и конкретные проявления дефекта опорно-двигательного аппарата, приводящего к инвалидности, а также особенности физиологических функций костно-мышечной системы ребенка [2, 3].

В настоящее время значительное внимание стало уделяться спортивной реабилитации. Дети с ДЦП, принимающие участие в спортивно-оздоровительных мероприятиях реабилитационного характера, учатся преодолению страха, у них

формируется культура взаимоотношений с лицами с еще более тяжелыми и грубыми нарушениями развития. Это также способствует коррекции гипертрофированных потребительских тенденций, самовоспитанию и формированию навыков образа жизни, характеризующегося максимальной самостоятельностью и определенной степенью свободы и независимости [2, 3].

## ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Социальный работник, проводящий реабилитационные мероприятия с ребенком, который имеет диагноз ДЦП, должен владеть полным арсеналом всего комплекса мероприятий, стремиться к финальному результату по восстановлению личного и социального статуса инвалида и определять наиболее эффективный метод взаимодействия с ребенком, в который целесообразно включать: обращение непосредственно к его личностному потенциалу; работу по оптимизации различных сфер жизнедеятельности ребенка с нарушением опорно-двигательного аппарата и позитивной трансформации его позиции по отношению к своей личности и своему болезненному состоянию. Реабилитация должна включать синтез мероприятий биологического характера (физиотерапевтическое и медикаментозное лечение) и психосоциального (различные виды психотерапии и профессионально-трудового восстановления) с соблюдением определенной последовательности в реализации плана мероприятий.

## ВЫВОДЫ

Координатором комплекса мер по реализации реабилитационной программы следует считать специалиста по социальной работе, который должен хорошо ориентироваться и владеть различными видами терапии, в том числе семейной, трудовой, групповой, включая терапию средой.

## СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Бабенкова, Р.Д., Ипполитова, М.В., Мастюкова, Е.М. Воспитание детей с церебральным параличом в семье / Р.Д. Бабенкова, М.В. Ипполитова, Е.М. Мастюкова, переизд. – М.: Просвещение, 2010. – 64 с.
2. Гросс, Н.А. Физическая реабилитация детей с нарушениями функций опорно-двигательного аппарата / Н.А. Гросс. – М.: Академия, 2007. – 224 с.
3. Ефимов, А.П. Принципы реабилитации детей с ДЦП / А.П. Ефимов. – СПб.: Питер, 2007. – 147 с.

4. Каграманова, Т.В. Управление процессами медико-социальной реабилитации и социализации детей-инвалидов с церебральным параличом: дис. канд. социол. Наук / Т.В. Каграманова. – М.: Академия, 2009. – 179 с.
5. Левченко, И.Ю., Приходько, О.Г. Технологии обучения и воспитания детей с нарушениями опорно-двигательного аппарата / И.Ю. Левченко, О.Г. Приходько, 2-е переизд. – М.: Просвещение, 2009. – 194 с.
6. Мардахаев, Л.В. Социально-педагогическая реабилитация детей с ДЦП / Л.В. Мардахаев. – М.: МГСУ, 2010. – 195 с.
7. Медико-социальная реабилитация больных и инвалидов вследствие ДЦП / Под общ. ред. Г.Д. Селиванова. – М.: ЦИЭНТИН, 2009. – 331 с.
8. Рычкова Л.С. Психология аномального развития: учебное пособие / Л.С. Рычкова. – Челябинск: Изд-во ЮУрГУ, 2007. – 96 с.
9. Рычкова Л.С. Комплексная экспертиза и реабилитация лиц с нарушением психофизического развития: учебное пособие / Л.С. Рычкова. – Челябинск: Изд-во ЮУрГУ, 2006. – 63 с.
10. Рычкова Л.С. Специальная психология: учебное пособие / Л.С. Рычкова. – Челябинск: Изд-во ЮУрГУ, 2008. – 160 с.
11. Семенова, К.А. Детский церебральный паралич / К.А. Семенова, 2-е переизд. – М.: Медицина, 2011. – 259 с.
12. Шипицына, Л.М. Детский церебральный паралич / Л.М. Шипицына, И.И. Мамайчук. – СПб.: Дидактика плюс, 2011. – 298 с.

УДК 616.899-085

Мамин Г.В., Колесниченко Т.Н., Артемьева Т.Е.

## КОМПЛЕКСНАЯ ТЕРАПИЯ СОСУДИСТОЙ ДЕМЕНЦИИ

Mamin G.V., Kolesnichenko T.N., Artem'eva T.E.

## COMBINED THERAPY OF VASCULAR DEMENCIA

ФГБОУ ВО «Южно-Уральский государственный медицинский университет»  
Министерства здравоохранения РФ, 454092, г. Челябинск, ул. Воровского, 64

Мамин Герман Владимирович - к.м.н., доцент, доцент кафедры психиатрии ФГБОУ ВО ЮУГМУ Минздрава России, г. Челябинск

Колесниченко Татьяна Николаевна - к.м.н., доцент, доцент кафедры психиатрии ФГБОУ ВО ЮУГМУ Минздрава России, г. Челябинск

Артемьева Татьяна Евгеньевна - ординатор кафедры психиатрии ФГБОУ ВО ЮУГМУ Минздрава России, г. Челябинск

ПРОВЕДЕННОЕ ИССЛЕДОВАНИЕ НЕ ИМЕЛО ФИНАНСОВОЙ ПОДДЕРЖКИ

### РЕЗЮМЕ

**Цель.** Разработка новых методов комплексной терапии сосудистой деменции.

**Методы исследования.** Обследовано 70 пациентов. Средний возраст:  $64 \pm 0,5$  года. Пациенты основной группы ( $n_1=40$ ) получали терапию мемантином и 2 курса лечения церебролизином. В группе сравнения ( $n_2=30$ ) проводилась монотерапия мемантином. Применялся клинико-анамнестический метод, шкала Минимальной оценки психического состояния, шкала общего клинического впечатления. Использовался показатель соответствия Хи-квадрат.

**Результаты исследования.** Эмоциональной лабильности, улучшение настроения – у 75% (30/40) первой группы и у 63,3% (19/30) второй ( $p<0,05$ ). Повышение уровня повседневной активности – у 92,5% (37/40) первой группы и у 66,6% (20/30) второй ( $p<0,01$ ). Улучшение концентрации внимания – у 27,5% (11/40) первой группы и у 6,6% (2/30) второй ( $p<0,05$ ). Снижение головокружение, шума в голове, неустойчивости при ходьбе – у 82,5% (33/40) и 26,6% (8/30) соответственно ( $p<0,002$ ). Депрессии наблюдались в первой группе – у 2,5% (1/40), во второй – у

23,3% (7/30) ( $p<0,05$ ). Когнитивные нарушения: улучшение на 1 балл – у 25% (10/40) и у 6,6% (2/30) соответственно ( $p<0,05$ ). Незначительное ухудшение состояния – у 2,5% (1/40) первой группы и у 23,3% (7/30) второй ( $p<0,05$ ). Состояние не изменилось – у 40% (16/40) первой группы и у 56,6% (17/30) второй группы. Незначительное улучшение – у 40% (16/40) первой группы и у 26,6% (8/30) второй; улучшение состояния – у 22,5% (9/40) пациентов первой группы и у 6,6% (2/30) второй ( $p<0,05$ ).

Таким образом, общее количество улучшений у пациентов первой группы составило 62,5% (25/40), а у пациентов второй группы – лишь 33,3% (10/30) ( $p<0,05$ ).

### Выводы.

1. Применение церебролизина снижает интенсивность церебральных проявлений.
2. Использование церебролизина в комплексной терапии приводит к улучшению настроения, повышению активности и препятствует развитию депрессии.
3. Сочетанное применение мемантина и церебролизина чаще приводит к улучшению когнитивных показателей в сравнении с монотерапией мемантином.

**Ключевые слова:** когнитивный дефицит, цереброваскулярная патология, сосудистая церебрастения, депрессивный эпизод, церебролизин, сосудистая деменция, мемантин.

### SUMMARY

**Aim of the study.** To develop new methods for complex treatment of vascular dementia.

**Materials and methods.** 70 patients were examined. Average age:  $64 \pm 0,5$  years. Patients of the main group ( $n_1=40$ ) were treated with Memantine



and two courses of treatment with Cerebrolisine. In the comparison group ( $n_2=30$ ) the monotherapy of memantine was conducted. There were used clinical-anamnestic method, the Scale of Minimum Assessment of Mental Status, the Clinical Global Impression Scale, Chi-square Compliance rate.

**Results.** Reduced emotional lability, improved mood - at 75% (30/40) of the first group and in 63.3% (19/30) of the second ( $p<0,05$ ). Increasing daily activity - at 92.5% (37/40) of the first group and at 66.6% (20/30) of the second ( $p<0,01$ ). Improved concentration - at 27.5% (11/40) of the first group and 6.6% (2/30) of the second ( $p<0,05$ ). Reduced dizziness, noise in the head, instability during walking - at 82.5% (33/40) and 26.6% (8/30), respectively ( $p<0,002$ ). Depression were observed in the first group - at 2.5% (1/40), in the second - at 23.3% (7/30) ( $p<0,05$ ). Cognitive disturbances: an improvement of 1 point - at 25% (10/40) and 6.6% (2/30), respectively ( $p<0,05$ ). Slight deterioration - at 2.5% (1/40) in the first group and at 23.3% (7/30) in the second ( $p<0,05$ ). The state hasn't changed at 40% (16/40) in the first group and at 56.6% (17/30) in the second; slight improvement - at 40% (16/40) in the first group and at 26.6% (8/30) in the second; improvement - at 22.5% (9/40) of patients in the first group and at 6.6% (2/30) in the second ( $p<0,05$ ).

Thus, the total of improvement at patients of the first group has made 62.5% (25/40), and patients of the second group have only 33.3% (10/30).

### Conclusions.

1. Applications of Cerebrolisine reduces the intensity of cerebral asthenic manifestations.

2. Using of Cerebrolisine in complex therapy leads to an improvement in mood, increased activity and prevents the depression development.

3. Combined use of Memantine and Cerebrolisine often leads to improved cognitive performance in compare with Memantine monotherapy.

**Keywords:** cognitive deficits, cerebral vascular pathology, vascular cerebral asthenia, depressive episode, Cerebrolisine, vascular dementia, Memantine.

Когнитивный дефицит при цереброваскулярной патологии является актуальной медицинской проблемой. Связано это как с трудностями диагностики, так и с высокой распространенностью сосудистого слабоумия - до 30% случаев деменций позднего возраста [2]. Всё это обуславливает необходимость поиска оптимальных методов комплексного лечения данной патологии. Когнитивный дефицит нередко достигает уровня деменции, при этом скорость когнитивного сниже-

ния составляет от 0,5 до 2 баллов в год по шкале Минимальной оценки психического состояния (MMSE) [3].

В то же время, на течение и выраженность клинических проявлений дементного синдрома влияют церебрастенические и депрессивные расстройства. Сосудистая церебрастения является самым ранним, стержневым, облигатным расстройством при сосудистом поражении головного мозга. Она обнаруживается на всех этапах психических нарушений сосудистого генеза (начальные проявления, психотические расстройства, психоорганический и дементный синдромы). Цереброваскулярная астения имеет специфические черты, которые позволяют отличить её от астенической симптоматики при других органических заболеваниях ЦНС. Сосудистая астения проявляется: снижением работоспособности, утомляемостью, истощаемостью при интеллектуальных и физических нагрузках, нарушениями сна, метеочувствительностью, резкими колебаниями артериального давления (чаще в сторону повышения). Отмечаются головокружения, головные боли, явления ортостатической недостаточности, плохая переносимость жары и духоты. Характерно также появление эмоциональной лабильности с недержанием аффекта, слабодушием, слезливостью. Снижается пластичность и подвижность психических процессов. Фон настроения носит депримируемый характер с тревожным оттенком. Нарушаются функции внимания, что приводит к рассеянности, несобранности, забывчивости, притом, что память практически не изменена. Больные жалуются на шум и звон в ушах, голове, неустойчивость при ходьбе. Выявляются нарушения мелкой моторики и микроочаговая рассеянная неврологическая симптоматика. Больные выглядят старше своих лет, отмечают стойкие явления физического дискомфорта.

Выраженность симптомов церебрастении на начальных этапах сосудистого процесса коррелирует с ишемическими атаками и достаточно быстро компенсируется при улучшении кровоснабжения мозга. Однако на этапе сосудистого слабоумия церебрастения носит более стойкий и выраженный характер, что приводит к утяжелению клинических проявлений деменции и значительному снижению социального функционирования. Особенно это заметно на стадии легкой деменции, когда интеллектуально-мнестические функции снижены еще незначительно. Сосудистая астения и нарастающий когнитивный дефицит снижают продуктивность интеллектуальной деятельности, что препятствует выполнению привычной

работы, снижает уровень повседневной активности пациентов. Эти нарушения нормального функционирования, при сохранности критических способностей и понимания собственной несостоятельности, могут явиться причиной развития депрессивных расстройств.

Депрессивные нарушения, в свою очередь, являются неблагоприятным фактором, утяжеляющим течение дементного синдрома при цереброваскулярной патологии. [5] Негативное влияние депрессии обусловлено двумя основными моментами. Во-первых, в период депрессивного эпизода проявления когнитивного дефицита внешне усиливаются. Во-вторых, депрессия сама является одним из факторов риска развития тяжелых форм сосудистого слабоумия [4].

Таким образом, церебрастения и депрессия приводят к снижению компенсаторных возможностей, что неблагоприятно сказывается на течении дементного синдрома. Исходя из этого, терапия сосудистого слабоумия должна быть направлена не только на улучшение собственно когнитивных функций путем применения антидементных препаратов, но и на минимизацию негативно влияющего сосудистой астении и депрессии.

## ЦЕЛЬ ИССЛЕДОВАНИЯ

Оценить эффективность применения церебролизина в комплексной терапии с мемантином при легкой степени сосудистой деменции (F01) [6].

## МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ

Для исследования было отобрано 70 пациентов с легкой степенью сосудистого слабоумия (19-23 балла по шкале MMSE). Средний возраст составил  $64 \pm 0,5$  года. Обследование проводилось в течение 12 месяцев. Были выделены 2 группы пациентов.

Пациенты первой, основной группы ( $n_1=40$ ) получали базовую противодментную терапию мемантином в средней дозировке (20 мг в сутки), также им были проведены курсы лечения церебролизином (по 10 мл в/в в течение 20 дней) в начале исследования и по прошествии 6 месяцев.

Во второй группе, сравнения, ( $n_2=30$ ) проводилась монотерапия мемантином (20 мг в сутки).

Основанием применения церебролизина явилось его мультимодальное нейрофармакологическое действие. Оно включает в себя антидепрессивный, нейропротективный, нейротрофический, а также антиоксидантный эффекты [1].

В исследовании для сравнения эффективности проводимой терапии между группами применялся клинико-anamнестический метод. Была изучена динамика клинических проявлений церебрастении в основной группе и группе сравнения. Оценивались следующие нарушения: 1 – эмоциональная лабильность, слабодушие, фон настроения и самочувствие; 2 – уровень повседневной активности; 3 – нарушение концентрации внимания; 4 – головокружение, шум в голове, неустойчивость при ходьбе, ортостатическая недостаточность; 5 – возникновение депрессивных эпизодов за период наблюдения.

Динамика когнитивных нарушений изучалась с использованием MMSE.

В исследовании для оценки эффективности терапии применялась шкала общего клинического впечатления (Clinical Global Impression – CGI).

Для подтверждения достоверности полученных результатов был выбран статистический метод – показатель соответствия Хи-квадрат ( $\chi^2$ ).

## РЕЗУЛЬТАТЫ ИССЛЕДОВАНИЯ И ИХ ОБСУЖДЕНИЕ

В ходе исследования были получены следующие результаты: снижение эмоциональной лабильности, слабодушия, улучшение настроения и самочувствия отмечалось у 75% (30/40) пациентов первой группы и у 63,3% (19/30) второй группы ( $p<0,05$ ). Повышение уровня повседневной активности – у 92,5% (37/40) пациентов первой группы и у 66,6% (20/30) второй группы ( $p<0,01$ ). Улучшение концентрации внимания – у 27,5% (11/40) пациентов первой группы и у 6,6% (2/30) второй группы ( $p<0,05$ ). Снижение или полное исчезновение головокружение, шума в голове, неустойчивости при ходьбе, явлений ортостатической недостаточности – у 82,5% (33/40) и у 26,6% (8/30) соответственно ( $p<0,002$ ).

Возникновение депрессивных эпизодов за период наблюдения среди пациентов первой группы имело место в 2,5% (1/40) случаев, а среди пациентов второй группы – в 23,3% (7/30) ( $p<0,05$ ).

Динамика когнитивных нарушений (по результатам обследования по шкале MMSE) проявилась в улучшение на 1 балл у 25% (10/40) и у 6,6% (2/30) соответственно ( $p<0,05$ ).

Анализ эффективности терапии по шкале CGI выявил следующее: незначительное ухудшение состояния отмечалось у 2,5% (1/40) пациентов первой группы и у 23,3% (7/30) второй группы ( $p<0,05$ ). Состояние не изменилось у 40% (16/40) пациентов первой группы и у 56,6% (17/30) вто-

рой группы; незначительное улучшение обнаруживалось у 40% (16/40) пациентов первой группы и у 26,6% (8/30) второй группы; улучшение состояния – у 22,5% (9/40) пациентов первой группы и у 6,6% (2/30) второй группы ( $p < 0,05$ ).

Таким образом, общее количество улучшений у пациентов первой группы составило 62,5% (25/40), а у пациентов второй группы – лишь 33,3% (10/30) ( $p < 0,05$ ).

### ВЫВОДЫ

Применение церебролизина снижает интенсивность церебрастенических проявлений у больных с легкой степенью сосудистого слабоумия.

1. Использование церебролизина в комплексной терапии сосудистой деменции не только приводит к улучшению настроения, самочувствия, повышению уровня повседневной активности, но и препятствует развитию депрессивных эпизодов.

2. При лечении легкой сосудистой деменции сочетанное применение мемантина и церебролизина достоверно чаще приводит к улучшению ког-

нитивных показателей в сравнении с монотерапией мемантином.

### СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Гаврилова С.И. Фармакотерапия болезни Альцгеймера. М.: «Пuls», 2007. С.215-217
2. Левин О.С. Диагностика и лечение деменции в клинической практике. 3-е изд. М.: МЕДпресс-информ, 2012. С. 68
3. Левин О.С. Диагностика и лечение деменции в клинической практике. 3-е изд. М.: МЕДпресс-информ, 2012. С. 95
4. Мамин Г.В. Факторы риска развития деменции при церебральном атеросклерозе / Диссертация кандидата медицинских наук. Челябинск, 2000. С. 54
5. Мамин Г.В. Факторы риска развития деменции при церебральном атеросклерозе / Диссертация кандидата медицинских наук. Челябинск, 2000. С. 126
6. Международная классификация болезней X пересмотра (МКБ-10).

УДК 616.89-008.485-003.96-053+316.61+159.98:37

Иванова Е.Ю., Вельдер П.М.

## **ОСОБЕННОСТИ ОКАЗАНИЯ ПСИХОЛОГО-МЕДИКО-ПЕДАГОГИЧЕСКОЙ ПОМОЩИ ДЕТЯМ С РАССТРОЙСТВАМИ АУТИСТИЧЕСКОГО СПЕКТРА В УСЛОВИЯХ УЧЕБНО-КОРРЕКЦИОННОГО ОТДЕЛЕНИЯ ГБОУ «ОБЛАСТНОЙ ЦЕНТР ДИАГНОСТИКИ И КОНСУЛЬТИРОВАНИЯ»**

Ivanova E.Yu., Vel'der P.M.

## **FEATURES OF THE PROVISION OF PSYCHOLOGICAL, MEDICAL AND PEDAGOGICAL ASSISTANCE TO CHILDREN WITH AUTISM SPECTRUM DISORDERS IN THE CONDITIONS OF THE EDUCATIONAL AND CORRECTIONAL DEPARTMENT OF THE REGIONAL DIAGNOSTIC AND COUNSELING CENTER**

Государственное бюджетное общеобразовательное учреждение  
«Областной центр диагностики и консультирования» г. Челябинска

---

Иванова Елена Юрьевна – к.пед.н., заместитель директора по учебно-воспитательной работе, учитель ГБОУ «Областной центр диагностики и консультирования».

Вельдер Полина Михайловна – врач-педиатр высшей категории ГБОУ «Областной центр диагностики и консультирования».

**ПРОВЕДЕННОЕ ИССЛЕДОВАНИЕ НЕ ИМЕЛО ФИНАНСОВОЙ ПОДДЕРЖКИ**

### **РЕЗЮМЕ**

В статье представлен практический опыт работы общеобразовательного учреждения по оказанию комплексной психолого-медико-педагогической помощи детям с расстройствами аутистического спектра. Авторы раскрывают основные направления в обучении, воспитании, социализации и лечебно-профилактической работе с обучающимися в условиях школы.

**Ключевые слова:** расстройства аутистического спектра, социализация, интеграция, коррекционно-развивающие группы, индивидуальная образовательная программа, адаптированная общеоб-

разовательная программа, лечебно-профилактические мероприятия.

### **SUMMARY**

The article presents practical experience of the general educational institution providing complex psychological, medical and pedagogical assistance to children with autism spectrum disorders. The authors disclose the main directions in teaching, upbringing, socialization and therapeutic and preventive work with students in the conditions of school.

**Key words:** autism spectrum disorders, socialization, integration, correctional-developing groups, individual educational program, adapted general educational program, treatment and prevention measures.

В настоящее время во всем мире остро стоит проблема помощи детям с расстройствами аутистического спектра (далее – РАС) и их родителям. Детей таких становится все больше, а их родители порой не знают куда и к кому обратиться за помощью. Воспитание и обучение детей с РАС имеет

свои особенности, что связано с особенностями личности ребенка с аутизмом.

Основные характерологические особенности личности ребенка с РАС:

- 1) погружение в собственный мир
- 2) нарушение контакта с окружающими
- 3) задержка и нарушение речевого развития
- 4) стереотипное поведение
- 5) нарушение коммуникации и взаимодействия с окружающими
- 6) отсутствие адекватного эмоционального ответа

Вышеперечисленные особенности личности ребенка с РАС не позволяют ему гармонично развиваться, входить в мир сверстников, полноценно получать образование, использовать обширный выбор профессий, комфортно чувствовать себя в обществе.

Специалисты нашего центра квалифицированно и грамотно помогают детям с РАС и их родителям решить многие проблемы. В структуру учебно-коррекционного отделения Государственного бюджетного общеобразовательного учреждения «Областного Центра Диагностики и Консультирования» (далее - ГБОУ ОЦДиК) входят: начальная школа для детей с расстройствами аутистического спектра (РАС) и коррекционно-развивающие группы для детей дошкольного возрастов. Коррекционно-развивающие группы организованы для детей раннего возраста, детей с нарушением зрения, слуха, с нарушениями опорно-двигательного аппарата, с расстройствами аутистического спектра. Основной целью работы коррекционно-развивающих групп для воспитанников дошкольного возрастов является наиболее раннее включение детей в систему коррекционно-развивающего обучения, оказать психолого-педагогическую помощь детям, испытывающим трудности в освоении образовательных программ, в результате чего дети оказываются способными к овладению способами общения, специфическими видами продуктивной деятельности. Обучение детей коррекционно-развивающих групп ведется по индивидуальным образовательным программам, которые составлены с учетом специфических особенностей моторно-двигательного, эмоционального, сенсорного, умственного, речевого и социально-личностного развития каждого ребенка, ведущих мотивов и потребностей детей, характера ведущей деятельности.

Обучение детей школьного возраста с РАС осуществляется по адаптированной образовательной программе начального общего образования на основе модельного Областного базисного учебного плана С(К)ОУ VIII вида (I и II варианты), Федерального го-

сударственного образовательного стандарта для детей с ограниченными возможностями здоровья (далее – ОВЗ). В 2017-2018 учебном году в ГБОУ ОЦДиК обучается 50 школьников с РАС и 42 ребенка дошкольного возраста с ОВЗ посещают индивидуально-коррекционные занятия со специалистами. В «Областном центре диагностики и консультирования» реализуется комплексное психолого-медико-педагогическое сопровождение детей с ОВЗ.

Материально-техническая база учебно-коррекционного отделения включает в себя учебные классы, оснащенные интерактивным оборудованием, специализированные кабинеты для занятий с дошкольниками, спортивный зал с необходимым инвентарем, атлетический зал с тренажерами, кабинет адаптивной физкультуры, кабинеты релаксации, музыки, арт-терапии, театрального искусства, пескотерапии.

Дети с РАС, обучающиеся в учебно-коррекционном отделении, находятся на инвалидности и имеют интеллектуальные затруднения различной степени выраженности. Учитывая особенности обучаемого контингента, условия образовательного процесса максимально комфортные. Это - благоприятный температурный режим, достаточные условия освещения и проветривания, приятная цветовая гамма покрытия стен, современные обучающие пособия, комнаты для отдыха и релаксации.

С обучающимися с РАС занимаются учителя начальных классов, преподаватели физкультуры, музыки, арт-терапии, театрального искусства, пескотерапии, педагоги-психологи, учителя-дефектологи и учителя-логопеды.

В течение каждого учебного года в учебно-коррекционном отделении проводятся психолого-медико-педагогические консилиумы. В состав консилиума кроме педагогических работников: учителей, учителей-логопедов, учителей-дефектологов и педагогов-психологов, обязательно входят медицинские работники – врач-психиатр и врач-педиатр. На установочном консилиуме оценивается состояние здоровья каждого ребенка, сопутствующие заболевания, а также уровень и отклонения в развитии детей, их способности и увлечения. В отношении каждого ребенка принимается решение о направлении обучающихся и развивающих методик и на какие отклонения в состоянии здоровья обращать особое внимание. На текущем и заключительном консилиумах педагоги докладывают о результатах обучения и воспитания по адаптированным образовательным программам и планах дальнейшего развития обучающихся.

Специалисты учебно-коррекционного отделения внимательно и грамотно используют психологические особенности личности ребенка с РАС для обучения и развития детей. Так, например, уединенность, погружение в собственный мир детей с РАС, педагоги используют на уроках арт-терапии, ручного труда, рисования. Наши дети создают прекрасные, своеобразные картины, изделия из пластилина, бумаги, других подручных материалов, находя им необычное применение.

Стереотипное поведение и мышление используется при привитии детям с РАС бытовых навыков. Педагоги обучают детей правильно складывать свою одежду, проводить уборку, расставлять и убирать посуду, правилам культурного поведения.

Развитием речи у детей с РАС занимаются не только учителя начальных классов, но учителя-дефектологи и учителя-логопеды, а также преподаватель театрального искусства. Дети не только выступают на праздниках в течение года с песнями, стихами, сценками, но и являются ведущими и соведущими на этих праздниках. Очень важным в развитии личности ребенка с РАС является развитие позитивных эмоций. Для того, чтобы вызвать ответную позитивную эмоцию у ребенка с РАС, надо дать ему первоначально достаточно сильную эмоцию. Это удается специалистам нашего Центра во время подготовки и проведения многочисленных мероприятий, праздников, спортивных соревнований и спортивных мероприятий. Каждый месяц для детей и их родителей проводятся открытые воспитательные мероприятия: «День знаний», «Праздник золотая осень», «День именинника», «Новогодняя елка», «масленица пришла», «Весна-красна», «Веселые старты», «Зарница» и учебный год заканчивается итоговым творческим фестивалем «Мы можем все!», на котором дети демонстрируют все свои успехи и достижения.

Развитие коммуникации и взаимодействия с окружающими происходит на уроках физкультуры во время общих игр, развивающих эти качества: волейбол, баскетбол, бадминтон, теннис. Во время спортивных праздников также используется взаимодействие детей между собой, а также с взрослыми во время эстафет, соревнований по перетягиванию каната и т. п. Уже третий год обучающиеся с РАС учебно-коррекционного отделения участвуют в областных и городских спортивных соревнованиях по программе Специальной Олимпиады России и занимают призовые места среди обучающихся коррекционных школ в таких видах спорта, как лыжные гонки, конькобежный спорт, плавание, легкая атлетика. С 2016г. по 2018 г. обучающиеся завоевали 9 медалей за пе-

ровое место, 7 медалей - за второе место, 12 медалей – за третье место и 12 человек получили дипломы участников соревнований.

Развитие социализации и интеграции детей с РАС в общество происходит планомерно в сопровождении педагогов и родителей при посещениях детьми театров, зоопарка, конного клуба, питомника собак-хаски, учебного аэродрома, парка Победы, бассейна.

Учебный процесс в ГБОУ ОЦДиК сочетается с лечебно-оздоровительными мероприятиями. Медицинское сопровождение образовательного процесса имеет свои особенности. Дети с РАС опасаются заходить в медицинские кабинеты, боятся медицинских процедур. В свою очередь врачи поликлинического звена мало знакомы с данным заболеванием и нередко не знают, как вести себя с таким ребенком.

На базе ГБОУ ОЦДиК имеется бригада врачей-специалистов узкого профиля, участвующая в работе специализированных комиссий. Наши специалисты умеют работать с детьми с различными отклонениями в развитии, с ограниченными возможностями здоровья. В течение года проводятся медицинские осмотры обучающихся с РАС врачами шести специальностей: педиатром, психиатром, неврологом, офтальмологом, оториноларингологом, ортопедом.

Учитывая особенности детей, медицинские осмотры организованы в наиболее комфортных условиях, в игровой форме с игрушками, книжками. Каждому ребенку назначается определенное время и уделяется достаточно внимания. Если ребенок боится белых халатов, специалист снимает на время халат.

С начала учебного года мы обучаем школьников с РАС не бояться медицинских работников в белых халатах: в течение первых месяцев школьники привыкают к нашему внешнему виду, а мы присматриваемся к ним, беседуем с родителями. Во время приема пищи детьми в столовой, медсестра раздает витамины, вкусные таблетки. При обслуживании ребенка в процедурном кабинете, он всегда получает в награду витаминку. К концу первого полугодия медицинские работники пользуются полным доверием детей с РАС и могут спокойно проводить не только профилактические, но и лечебные процедуры.

Большое внимание уделяется детям с РАС, участвующим в спортивных соревнованиях. Им назначаются консультации всех необходимых специалистов, лабораторные и функциональные исследования. При отсутствии противопоказаний дается допуск к соревнованиям.

При анализе состояния здоровья школьников с РАС отмечается, что каждый ребенок имеет в среднем 4 заболевания различных органов и систем. У каждого ребенка имеется заболевание нервной и костно-мышечной систем, 45% имеют болезни эндокринной системы и врожденные аномалии, 20% страдают нарушениями зрения, от 6 до 10% детей имеют болезни органов дыхания и пищеварения.

По результатам медицинского осмотра школьников планируются оздоровительные мероприятия, которые направлены на охват основных классов заболеваний. Лечебно-оздоровительные мероприятия проводятся со школьниками в течение учебного года и во время каникул.

Особое внимание уделяется лечебно-охранительному режиму. Большое значение имеет правильно составленное расписание учебных занятий, длительность уроков и перемен, основных и дополнительных каникул. Большое внимание уделяется занятиям, прогулкам и играм на свежем воздухе, выездам на экскурсии.

Важной составляющей оздоровления является ежедневное двухразовое горячее разнообразное, сбалансированное по ингредиентам, питание.

В лечебно-оздоровительной работе с обучающимися с РАС используются наиболее эффективные методики медикаментозного и физиотерапевтического лечения.

В течение учебного года все дети получают различные виды поливитаминных комплексов (Мультифорт, пентовит, нейромультивит). По показаниям назначаются седативные препараты (Тенотен, Успокой, экстракты валерианы, пустырника).

В осенне-зимний период применяются иммуностимуляторы (Анаферон, Эргоферон, Агри), которые повышают устойчивость детского организма к респираторным инфекциям и гриппу, снижают заболеваемость простудными заболеваниями.

В Центре имеется физиотерапевтический кабинет с более чем 15 видами лечебных процедур. Наш Центр - единственное образовательное учреждение в России, которое широко применяет физиотерапевтическое лечение у детей с РАС и сочетает учебный процесс с лечебно-оздоровительными мероприятиями.

Детям с болезнями нервной системы назначаются Д'Арсонваль, амплипульс, электросон. Дети с болезнями органов дыхания получают УФО, Луч, ЭВТ, ингаляции, ультразвук.

Наши дети – особенные, если процедура им не нравится, то невозможно их заставить принимать

ее. Поэтому из всех лечебных процедур мы выбираем наиболее эффективные и приятные для наших детей. Так, например, из всех физиотерапевтических процедур наиболее часто у наших детей с РАС применяются: магнитотерапия с помощью аппаратов АЛМАГ-01 и УНИЛОР-01; ЭПС - терапия с помощью аппарата УМС ЭПС-01 (Стопа двухмодульная).

Эти виды физиолечения охватывают основные классы заболеваний у наших детей: болезни нервной системы, верхних дыхательных путей и костно-мышечной системы.

Во время летних каникул все школьники, помимо занятий, прогулок и игр на свежем воздухе, получают оздоровительный комплекс: седативный фиточай, витамины и физиолечение.

Особое внимание уделяется работе с родителями школьников с РАС. Ограниченность в контактах с окружающими людьми, с медицинскими работниками не позволяют родителям детей с РАС получать правильные медицинские знания о проблемах своих детей, они черпают их из псевдомедицинских источников, на форумах, от знакомых, тратят большие деньги на сомнительные методы лечения, не дающие положительных результатов.

Многие родители уделяют внимание второстепенным, вспомогательным методам лечения, игнорируя наличие серьезных основных и сопутствующих заболеваний у детей, и пренебрегают основными методами лечения, эффективность которых давно доказана.

Некоторые родители, уповая на сомнительные диеты, пренебрегают современными методиками учебных и коррекционно-развивающих занятий. Задачей наших специалистов является привитие родителям правильных знаний о заболевании детей и эффективных методах помощи им.

Работа с родителями детей с РАС проводится на родительских собраниях, в виде лекций, индивидуальных бесед, а также на занятиях педагога-психолога, где родителей обучают правильному взаимодействию с детьми и подсказывают простые выходы из сложных ситуаций. Консультативная работа с родителями проводится педагогами совместно с врачами-специалистами: педиатром, психиатрами, офтальмологом, неврологом, ортопедом.

Темы бесед и лекций разнообразны и охватывают основные проблемы школьников с РАС:

1. Подготовка и адаптация детей с РАС к школе.
2. Необходимость предварительных и периодических медицинских осмотров школьников.

3. Диетотерапия при заболеваниях нервной системы, эндокринных заболеваниях и болезнях обмена.

4. Необходимость планового лечения у психиатра при поведенческих и других нарушениях.

5. Профилактика гриппа и ОРВИ.

6. Профилактика вредных привычек.

7. Профилактика травматизма.

8. Профилактика кишечных инфекций, энтеробиоза.

9. Оздоровление детей с РАС в летний период.

10. Здоровый образ жизни для всей семьи.

11. Новые методики оздоровления, применяемые в Центре.

12. Подготовка детей с РАС к соревнованиям.

13. Особенности полового воспитания школьников с РАС.

Опыт работы с детьми с РАС в условиях учебно-коррекционного отделения ГБОУ ОЦДиК нашел отражение в публикациях, изданных в г. Челябинске в 2012 и 2015 г., в г. Москве в 2016 г.

Инновационные программы по работе с детьми с РАС, разработанные в ГБОУ ОЦДиК «Комплексная коррекционно-развивающая программа подготовки к школе детей с расстройствами аутистического спектра» и «Психолого-валеологическое сопровождение родителей детей с ОВЗ «Рука помощи»» стали лауреатами VI и VIII Всероссийских конкурсов психолого-педагогических программ «Новые технологии для «Новой школы»» в г. Сочи в 2014 г. и 2016 г., финалистами Всероссийского форума «Педагоги России: Инновации в образовании» в г.Екатеринбурге в 2016 г. г.

Анализируя опыт работы с детьми с РАС в рамках начального школьного образования в

ГБОУ ОЦДиК, можно сделать вывод, что только в тесном взаимодействии специалистов (педагогов и медицинских работников) с родителями, проводя постоянную целенаправленную коррекционно-развивающую и лечебно-оздоровительную работу, можно добиться хороших результатов в обучении, социализации и успехах в развитии и совершенствовании личности таких детей.

#### СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Барбера М.Л. Детский аутизм и вербально-поведенческий подход: Обучение детей с аутизмом и связанными расстройствами. – Екатеринбург: Рама Паблишинг, 2017. – 304 с.
2. Иовчук Н.М. Современные проблемы диагностики аутизма. / Н.М. Иовчук // Психологическая наука и образование. – 2013. – №5. – С. 91-96.
3. Каган В. Е. Аутизм у детей. - Ленинград: Медицинская книга, 1981. – 206 с.
4. Мелешкевич О., Эрц Ю. Особые дети. Введение в прикладной анализ поведения (АВА): принципы коррекции проблемного поведения и стратегии обучения детей с расстройствами аутистического спектра и другими особенностями развития. - Самара: ИД «Бахрах-М», 2014. – 208 с.
5. Справочник по физиотерапии / [С. А. Войтаник и др.] ; под ред. В. Г. Ясногородского. - Москва : Медицина, 1992. - 511 с.
6. Янушко Е.А. Игры с аутичным ребенком. Установление контакта, способы взаимодействия, развитие речи, психотерапия. – Москва: Теревинф, 2017. – 128 с.



УДК 616.899-056.7-053.1

Котлованова О.В., Малинина Е.В.

## СИНДРОМ РЕТТА: КЛИНИКА, ДИАГНОСТИКА, ЛЕЧЕНИЕ И ПОМОЩЬ (ОБЗОР ЛИТЕРАТУРЫ)

Kotlovanova O.V., Malinina E.V.

## RETT SYNDROME: CLINICAL FEATURES, DIAGNOSIS, TREATMENT AND CARE (LITERATURE REVIEW)

ФГБОУ ВО «Южно-Уральский государственный медицинский университет»  
Министерства здравоохранения РФ, 454092, г. Челябинск, ул. Воровского, 64

---

ПРОВЕДЕННОЕ ИССЛЕДОВАНИЕ НЕ ИМЕЛО  
ФИНАНСОВОЙ ПОДДЕРЖКИ

### РЕЗЮМЕ

Целью обзора явилось привлечение внимания специалистов к проблеме аутистических расстройств и генетических синдромов, их взаимосвязи и диагностике. В связи с увеличением аутизма в детском возрасте представленные данные будут актуальны. Основные положения в статье посвящены синдрому Ретта. Последовательно изложены этапы изучения болезни в историческом аспекте, даны новые генетические исследования по этому вопросу. Подробно описана клиническая картина синдрома в зависимости от стадий и динамики течения. Приводятся диагностические критерии и прогноз заболевания. Раскрываются реабилитационные возможности для данной категории пациентов. Крайне важной задачей освещенной в статье является решение ранней диагностики синдрома Ретта.

**Ключевые слова:** синдром Ретта, аутистическое расстройство, стереотипии, эпилептические приступы, инвалидность.

### SUMMARY

The aim of the review is to draw the attention of specialists to the problem of autistic disorders and genetic syndromes, their interrelations and diagnostics. The data presented will be relevant in connection with the increase in the prevalence of autism in childhood. The main points in the article are devoted to the Rett syndrome. The stages of the study of the

disease are consistently set out in the historical aspect, new genetic studies on this issue are given. The clinical symptoms of Rett syndrome are described in detail depending on the stages and dynamics of the course and the diagnostic criteria and prognosis of the disease are given, rehabilitation possibilities are revealed. An extremely important task presented in the article is the decision to early diagnosis of Rett syndrome.

**Keywords:** Rett syndrome, autistic spectrum disorder, stereotypes, epileptic seizures, disability.

### Определение

Синдром Ретта представляет собой тяжелое наследственное заболевание с X-сцепленным доминантным типом наследования, сопровождающееся нарушениями нервно-психического развития с постепенной утратой сформированных ранее навыков самообслуживания и целенаправленных движений рук, которые замещаются стереотипными "моющими" движениями, а также регрессом речи (Hagberg et al., 1983). Характерны атаксия, дыхательная дисфункция, бруксизм, сколиоз и выраженный интеллектуальный дефицит, формируется приобретенная микроцефалия, типично аутистическое поведение. Инвалидизация наступает на поздних стадиях развития заболевания и связана с прогрессирующим поражением ног, утратой способности к самообслуживанию, проблемами питания (глотания), судорожными эпизодами и глубоким интеллектуальным дефектом (McKusick, 1998).

В МКБ синдром Ретта описан в рубрике F 84.2. в группе общих расстройств психологического развития. В DSM-IV данное заболевание класси-

фицируется как одно из нарушений, входящих в разряд аутизма и имеет три основные общие с классическим аутизмом черты: оба заболевания проявляются постнатально, часто после периода внешне нормального развития, оба имеют в клинике нарушенное социальное и речевое развитие и оба сопровождаются стереотипными движениями кистей или рук (Hagberg et al., 1983).

Частота заболевания составляет 1 на 10000-15000 детей женского пола (Hagberg B., Hagberg G., 1997), что позволяет говорить о болезни, как об одной из наиболее частых причин всех случаев умственной отсталости у девочек (после синдрома Дауна) и об одной из наиболее социально значимых среди заболеваний, сцепленных с хромосомой X. В Российской Федерации удельный вес этого синдрома среди девочек с умственной отсталостью оценивается как 2,5% (Ворсанова и др., 1999). На современном этапе, в литературе описаны мальчики с фенотипическими проявлениями синдрома Ретта (вплоть до полного соответствия всем обязательным диагностическим критериям болезни) и мутациями гена MECP2 (Leonard H., 2001). Что касается географического распределения больных, здесь наблюдается неравномерность. Большая встречаемость характерна для определенных небольших районов, преимущественно в сельских, которые условно называются "Ретт-ареалы" (Hagberg, 1997). В основном, "Ретт-ареалы" находятся в таких европейских странах, как Албания, Англия, Венгрия, Норвегия, Швеция. В этих регионах частота синдрома Ретта может достигать 1:3000 (Asthana et al., 1990).

### Из истории вопроса

В 1954 году педиатр из Австрии Андреас Ретт обследовал двух девочек и отметил у них кроме регресса психического развития, особые стереотипные движения в виде «сжимания рук». А в 1966 году сообщил о 31 девочке, у которых наблюдались аутичное поведение, утрата целенаправленных и появление особых стереотипных движений в виде «сжимания рук», впервые описав синдром «атрофии мозга в детстве» (Rett A., 1966). В 1984 году в Вене создана специальная организация (International Rett syndrome Association), координирующая все вопросы, связанные с диагностикой и изучением этой болезни (Андреевко Н.В., 1997г). Исследования синдрома велись и российскими учеными: с 1991 года – научными сотрудниками Московского НИИ педиатрии и детской хирургии МЗ и СР РФ – проф. Л. З. Казанцевой, доц. В. Ю. Воиновой-Улас; руководителем лаборатории цитогенетики НИИ педиат-

рии и детской хирургии МЗ и СР РФ проф., д.б.н. С.Г. Ворсановой, руководителем лаборатории цитогенетики центра психического здоровья РАМН проф. Ю.Б. Юровым, ведущим научным сотрудником НЦПЗ РАМН И.Ю. Юровым, а также руководителем научно-образовательного центра «Нейробиологическая диагностика наследственных психических заболеваний детей и подростков», д.б.н. Н.Л. Горбачевской. В 1998 году детский благотворительный фонд поддержки, участия и помощи «Окно в НАДЕЖДУ» начал создавать базу данных детей с синдромом Ретта по всей России и формировать информационный банк данных на русском языке. Происходит и межнациональный обмен опытом среди специалистов. Начиная с 1999 года российские исследователи испытывают поддержку членов Европейской Ассоциации синдрома Ретта (Россия присоединилась к Европейской ассоциации людей с синдромом Ретта на конференции в Берлине) и финляндской ассоциации аутизма Йорма Сювоярви и Лена-Майя Савелла-Сювоярви.

### Генетические исследования

Синдром Ретта включает в себя разнообразие симптомов и, несмотря на то, что в 1988г были разработаны обязательные критерии для диагностики болезни, определение синдрома у детей с соответствующей клинической картиной остается сложным. В 1999 году Х. Зогби из США и его коллеги, сделали важнейшее открытие, идентифицировав причастность гена Xq28 (MECP2) у страдающих синдромом Ретта (Amir et al., 1999). Белок MeCP2 (метил-CpG-связывающий белок 2), одной из отличительных особенностей которого является способность связываться непосредственно с одним CpG-сайтом, входит в группу метил-CpG-связывающих белков, наряду с такими белками, как Mecp1, MBD1P, MBD2P, MBD3P, MBD4P (Hendrich B., Tweedy S., 2003). Ген MECP2, расположен в хромосоме X (в районе q28). Известно, что белок MECP2 регулирует активность многих генов, но как именно изменения в этом белке влияют на развитие синдрома Ретта, до сих пор остается не выясненным полностью (Amir et al., 1999). Именно генетический подход в диагностике особенно важен в доклиническом и пренатальном периоде. Он представляет собой определение мутаций в гене MECP2 с помощью секвенирования (Amir et al., 1999), поиск делеций (удалений последовательности ДНК) с помощью высокоэффективной жидкостной хроматографии и последующего определения мутаций (Buysse et al., 2000), а также определение типа поздней репли-

кации хромосомы X с помощью цитогенетических или молекулярно-цитогенетических методов (Vorsanova et al., 2001). Хотя, учёные и пытаются раскрыть корреляции генотипа-фенотипа, исследования до сих пор приносят противоречивые результаты. Любые научные открытия должны быть полезны для диагностики или лечения пациентов и применимы в виде практических рекомендаций для медицинских работников и опекунов, помогающим больным детям. Поэтому, учитывая наследственную природу синдрома Ретта, следует проводить медико-генетическое консультирование семей, в которых имеется хотя бы один больной с данной патологией, умственной отсталостью и/или детским церебральным параличом (атонически - астатической формой) (Андреевко Н.В., 1997). Кроме непосредственно клинической выгоды, генетические исследования открывают новые пути для понимания недостатка умственного развития при синдроме и мыслей о новых методах первичного и вторичного предотвращения болезни.

### **Инструментальные исследования**

Помимо генетических особенностей синдрома Ретта важно рассмотреть и накопленный исследовательский опыт в изучении физического состояния пациентов. Одним из ярчайших признаков является то, что патоморфологически выявляют значительное уменьшение размера и массы мозга, а также количества синапсов. Вес мозга у людей с синдромом Ретта составляет 60-80% от ожидаемого веса у женщин с возрастом без данного заболевания. (Bauman, M.L., et al., 1995). Компьютерная и магнитно-резонансная томография головного мозга в 54% случаев выявляет атрофические процессы в лобно-височных отделах мозга, снижение дифференциации на белое и серое вещество головного мозга (Андреевко Н.В., 1997). Проводятся доказательные исследования не только размеров, но и функциональной незрелости мозга девочек с синдромом Ретта (множественные дыхательные расстройства, плохая автономная интеграция и др.), которые могут быть использованы для скрининга в раннем детстве и быть потенциально полезными для диагностики данного заболевания (Julu P.O. et al., 1997).

У всех детей с синдромом Ретта зарегистрированы патологические изменения на электроэнцефалограмме (ЭЭГ). На ЭЭГ бодрствования были выявлены грубые изменения, свидетельствующие о снижении уровня функционального нейронного аппарата коры больших полушарий, доминирования биоэлектрической активности со

стороны глубоких мозговых структур, нарушения подкорково-корковых взаимоотношений, наличия патологической активности, указывающих на вовлечение в патологический процесс глубоких мозговых структур (Маслова О.И. и др. 1997). Интересны и прогностические возможности ЭЭГ: анализ эпилептиформных проявлений показал их промежуточное клиническое проявление в возрастном аспекте, а именно, перед появлением ручных стереотипий (Андреевко Н.В., 1997).

### **Клинические особенности**

Многие учёные со всего света исследуют синдром Ретта в общем и клинические проявления заболевания в частности. До сих пор существуют попытки определения новых и наиболее типичных маркёров синдрома Ретта в моторных, речевых, социально-коммуникативных сферах, основанные на медицинских документах, родительских отчётах. Большинство исследований подтверждают клинические особенности болезни: отсутствие социального взаимодействия, задержка роста головы, мышечная гипотония (Nomura Y. A. et al., 1990). Начало болезни приходится, как правило, на возраст 6-18 месяцев, но в некоторых случаях симптомы болезни проявляются сразу после рождения или значительно позже - после трех лет. Болезнь имеет тенденцию к прогрессированию и стадийному течению. В антен- и перинатальном периодах, а также в первом полугодии жизни развитие детей с синдромом Ретта, в основном, оценивается как нормальное. Однако во многих случаях наблюдаются врожденная мышечная гипотония, незначительное отставание в становлении основных двигательных навыков (сидение, ползание и ходьба), которые часто остаются незамеченными или их не ассоциируют с данным заболеванием. Возраст детей, при котором впервые идентифицируют отклонения в развитии, связанные с синдромом Ретта, обычно составляет от 4 месяцев до 2,5 лет (Ворсанова и др., 1999). За последние десятилетия в работе нескольких групп исследователей и клиницистов наблюдались накопления доказательств, которые противоречат представлению о нормальном развитии до регресса (Bartl-Pokornu K.D., 2013). Учитывая это, средний возраст диагноза синдрома Ретта снизился примерно до 2,5 лет для классического варианта до 3,5 лет для атипичного (Tarquinio D.C., 2015).

Важно отметить, что ведутся исследования актуальных соматических проблем пациентов. Соматический статус больных чаще всего включает данные о весе, росте, окружности головы. В пси-

хоневрологическом статусе фиксируются степень развития интеллекта, особенности поведения, двигательной и рефлексорной сферы, данные о пароксизмальных состояниях. Осуществляются осмотры дефектолога, офтальмолога, ортопеда. В качестве дополнительного обследования используются методы, применяемые в неврологической практике: ЭЭГ, КТ, МРТ головного мозга, рентгенографию костей, ультразвуковую диагностику (Андреевко Н.В., 1997). Например, около половины всех пациентов имеют искривление позвоночника. Сколиоз является следствием дистонии мышц спины и прогрессирует по мере развития заболевания (Keret et al., 1988). В другом исследовании большинство пациентов (86%) на разных стадиях болезни имели сколиоз, а 40% исследованных девочек даже подверглись коррекционной хирургии (Anderson A., et al., 2014). Величина окружности головы пациентов при рождении оценивается как нормальная. Задержка роста головы начинается вместе с манифестацией болезни и является следствием замедления роста головного мозга. Кроме этих важнейших признаков, часто отмечались и другие группы расстройств соматического здоровья. Например, запор широко распространен (83%), и многие пациенты испытывают вздутие живота (53%) (Anderson A., et al., 2014). Сообщалось о желчной дискинезии, воспалении или инфекции желчного пузыря у 20 женщин (5%), а у 13 (3%) из них была проведена операция желчного пузыря (Anderson A., et al., 2014). Другие часто встречающиеся осложнения включают инфекции мочевых путей, пневмонию и другие респираторные состояния (Anderson A., et al., 2014). Исследование, описанное в 2017 году рассматривает проблемы глотания пациентов с синдромом Ретта с помощью эндоскопической оценки для разработки предложений по кормлению пациентов и предотвращения осложнений. Как наиболее частые описаны следующие осложнения глотательной функции: оральная апраксия, дискинетические движения языка, длительная оральная стадия, повторяющиеся эпизоды бронхита. Высокий процент дисфагии свидетельствует о необходимости точно контролировать кормления детей с синдромом Ретта. Крайне важно правильно информировать опекунов о безопасных процедурах глотания, чтобы уменьшить частоту возникновения фатальных осложнений. Проблемы с дыханием являются ещё одним грозным симптомом пациентов. Наиболее часто в клинической картине встречаются такие дыхательные аномалии, как нерегулярное дыхание, апноэ до 1-2 минут, при которых доста-

точно часто наблюдается цианоз или даже обморок. Дыхательные нарушения присутствуют во время бодрствования и не обнаруживаются во время сна. Говоря о синдроме Ретта важно сказать и о неврологических особенностях пациентов. Чаще всего наблюдаются нарушение координации движений (атаксия) и затруднение в планировании действий (апраксия), которые охватывают туловище и конечности. Наиболее типичным симптомом Ретта являются моторные феномены в виде характерного «моющего» движения рук, нарушения целенаправленных движений рук, таких как манипулирование объектами, удерживание предметов, происходит преимущественно в возрасте от 6 до 8 месяцев и может сохраняться до 3-4 лет (Kerr et al., 2001). Стереотипные, интенсивные и почти непрерывные движения занимают большую часть времени бодрствования. Эти движения напоминают «мытьё рук», их «сжимание», «стискивание», «поглаживания», «похлопывания», обычно фиксирующиеся на уровне груди, лица, иногда за спиной (Lotan, M. et al., 1996). Другими стереотипными движениями могут быть сосание рук или кусание рук, постукивание ими по груди или лицу (Kerr et al., 2001). Кроме того, экспрессивная и рецептивная речь, а также навыки общения теряются в среднем в возрасте 4-11 месяцев, а навыки самообслуживания - в 12-14 месяцев. Считается, что большинство людей с синдромом Ретта понимают смысл многих слов, любят слушать истории (Zappella, M., 1997). При правильном подходе к обучению, многие пациенты могут улучшить грамотность до нескольких десятков слов. Сохранный речевой вариант встречается у 1-4% всех лиц с синдромом Ретта (Zappella, M., 1997). Одно из исследований, посвященное изучению речевых нарушений у 55 девочек с синдромом Ретта, публикует следующие данные: 55,5% девочек могли говорить несколько слов, и из них восемь случаев (14,5%) говорили всего два слова. Ни одного случая произношения более 40 слов (Uchino J., 2001). Независимо от результатов, полученных с помощью обычных инструментов оценки интеллекта, эти люди обладают способностью к обучению и что эти навыки могут быть улучшены за счет надлежащих мотивационных факторов (Elefant C., 2005).

Кроме когнитивных трудностей и речевых проблем вся семья или опекуны сталкиваются с особенными эмоциональными реакциями со стороны ребёнка. Эмоциональные реакции ребёнка с синдромом Ретта особенно нарушаются в начале 2 стадии: ребенок испытывает дезориентацию

(Elefant С., 2005) и ухудшение, приводящее к разочарованию, гневу, грусти, страху и удивлению, и ощущению потери. Отрицательные изменения в эмоциональном выражении (плач, расстройство настроения) также могут объясняться запорами, гипервентиляцией, болью в кишечнике, шумной средой с избытком раздражителей. Дажно, чтобы опекун был внимателен к малейшим изменениям физического и психического состояния ребёнка. Лица с синдромом Ретта показывают эмоциональную и социальную потребность в общении, но этой потребности противостоит инвалидность (вероятнее из-за моторных проблем), что делает их коммуникативные акты трудными для интерпретации окружающими. При сравнении когнитивных и коммуникативных особенностей у девочек с синдромом Ретта и у девочек с глубокой умственной отсталостью (не связанной с данной патологией) было выявлено, что группа больных синдромом Ретта более гомогенна по клинике и демонстрирует аутистическое коммуникативное поведение со снижением социального взаимодействия (Woodyatt G. et al., 1997). Поддержка любых коммуникативных реакций – необходимый компонент при уходе за ребёнком, который улучшает качество жизни всей семьи. На жизнь семьи, воспитывающей ребёнка с синдромом Ретта, влияют не только особенности коммуникативного плана, но и даже качество сна пациента. По литературным данным (Anderson A., et al., 2014), нарушение сна является относительно частым симптомом (63% исследованных пациентов), а расстройства настроения и тревога были несколько более распространены у лиц в возрасте 26-30 лет по сравнению с молодыми и более старшими возрастными группами. Пациенты проявляют значительные проблемы со сном, особенно на 2 и 3 стадиях заболевания. Некоторым людям трудно уснуть, некоторые могут сделать это только при крайнем истощении и, возможно, нуждаются в использовании лекарств (Nomiga, Y., 2005).

### Стадии

Для заболевания характерна стадийность течения. Однако, выделение стадий довольно условно, четкие границы выявить сложно. Течение болезни непрерывное и прогрессивное. Различают следующие четыре стадии болезни (Hagberg B., Engerstrom I.W., 1986).

1) Первая стадия - ранние признаки, стадия «аутизма». Самыми яркими проявлениями являются: замедление психического развития, нарушение игровой деятельности и остановка приобретения новых навыков (Hagberg B., Engerstrom

I.W., 1986). Обычно первые симптомы начинаются в течение периода от шести до 18 месяцев жизни и часто продолжаются в течение нескольких месяцев. Длительность стадии варьируется от 3 месяцев до 3 лет. После рождения ребёнок развивается нормально (условно нормально, т.к. ретроспективно удаётся выявить некоторые отклонения). Но уже на первом этапе клинических проявлений синдрома Ретта развитие ребенка замедляется или вообще прекращается. Родители отмечают отсутствие интереса к игрушкам и в целом расстройство игровой деятельности, отрешённость от окружающего мира, ослабление интереса к близким. У детей с синдромом Ретта часто диагностируется задержка развития речи. У многих больных при неврологическом осмотре выявляются признаки умеренной мышечной гипотонии. Можно отметить необычные, повторяющиеся движения рук или отрывистые движения конечностей. Постепенно начинает утрачиваться целенаправленность действий ручками. Большинство детей не могут овладеть навыками ползания или же имеют задержанное моторное развитие (навыков сидения, ползания, хождения). Первый этап часто может остаться незамеченным родителями ребенка и специалистами здравоохранения, поскольку изменения происходят постепенно и могут быть незначительными. С другой стороны, на этом этапе синдром Ретта клинически очень сложно отличить от детского аутизма.

2) Вторая стадия "быстрого распада" или регресса личности, ещё её называют «быстрой деструктивной стадией» характеризуется потерей ранее приобретенных речевых и двигательных навыков с утратой целенаправленности движений (рук) (Hagberg B., Engerstrom I.W., 1986). Обычно начинается в возрасте от 1 до 4 лет. Длительность тоже сильно варьируется от недель до месяцев. Однако, эта стадия является достаточно стремительной, характеризуется быстрым регрессом в языковых и двигательных навыках. На фоне общего беспокойства, выраженного до степени паники и усиления признаков аутизма начинаются редукция целенаправленных движений рук и утрата приобретенных к этому времени навыков. Что касается соматических признаков, то одними из самых опасных для жизни ребёнка являются утрата способности жевать твердую пищу, переход к сосанию, а в отдельных случаях нарушение глотания. В связи с чем появляются запоры, которые могут вызывать боли в животе. У большинства больных резко замедляется рост головы. Учащение дыхания, завершаясь апноэ, часто с гортанным криком, нередко сопровождается заглыва-

нием воздуха, вздутием живота. Наблюдается полная потеря интереса к людям. А сохраняющаяся у детей глазная реакция легко истощается, нередко наблюдают гримасничанье, нахмуривание бровей, зажмуривание глаз. Отмечаются периоды «раздражительности», когда ребёнок кричит без какой-либо очевидной причины. Речь, как экспрессивная, так и рецептивная, пропадает. А нормальный ночной сон заменяется фрагментарным с ранними утренними пробуждениями или не режимным сном с явлениями бруксизма. Такие нарушения зачастую проявляются одновременно с появлением в клинической картине стереотипных движений рук. Далее, пропадает способность захватывать и держать в руках предметы. Походка изменяется, приобретает атаксический характер, при ходьбе дети широко расставляют ноги, пошатываются, выглядят неустойчивыми и неловкими. При неврологическом осмотре наблюдается мышечная дистония с легким переходом от атонии к гипертонии. Позднее во всех мышцах ног обнаруживаются признаки легкой атрофии и рекурвация в суставах. Далее отмечаются более заметная атрофия мышц стоп и голеней по типу "носков", синюшность их кожных покровов и повышенная зябкость конечностей. Обедняются туловищные движения, голова "втягивается в плечи", формируется сколиоз, кифосколиоз. Примерно в 1/3 случаев к концу 2-й стадии - началу 3-й стадии возникают эпилептические приступы. В некоторых случаях возникают состояния типа вздрагиваний, иногда сопровождающиеся дрожью во всем теле, ознобоподобными треморозными проявлениями. После этого периода быстрого ухудшения, течение заболевания становится относительно стабильным (Coleman, M., et al., 1988).

3) Третья стадия – «псевдостационарная» или стадия «плато», представляющая собой некоторую стабилизацию клинических признаков, улучшается взаимодействие с окружающими людьми, восстанавливается глазной контакт, хотя любая деятельность непродолжительна по времени (Hagberg B., Engerstrom I.W., 1986). Начинается в период от дошкольного (по некоторым данным от двух лет) до раннего школьного возраста, длится годами. Многие девочки остаются на этом этапе на протяжении большей части своей жизни (Coleman, M., et al., 1988). На третьей стадии описаны расстройства дыхательной функции: частое поверхностное дыхание, чередуется глубоким дыханием, встречаются аномалии сердечного ритма. Явления бруксизма влекут осложнения: шлифование зубов. С точки зрения соматическо-

го здоровья у некоторых детей отмечаются гипотрофии, когда поддержание нормального веса может быть затруднено, наблюдается плохая прибавка веса. Другие серьезные признаки, которые могут возникнуть на третьем этапе - судороги, которые становятся всё более распространенными. Интересно, что на этой стадии, особенно при коррекционном обучении и лекарственной терапии, может наблюдаться некоторое улучшение эмоционального контакта: ребенок больше интересуется людьми, окружением, оживляются мимические реакции. Глазная реакция сохраняется, как реакция на зов и оклик, однако она отстает во времени и очень непродолжительна, мимолётна. Восстанавливается интерес к игрушкам, картинкам, однако любая деятельность носит кратковременный характер. Выявляется атрофия всех мышечных групп кистей рук. При попытке движения у ряда больных возникает крупноразмашистый тремор рук и головы.

4) Четвертая стадия - стадия тотальной деменции или завершающая стадия, стадия двигательных расстройств. Характеризуется пониженной мобильностью – утратой ходьбы, а также полным отсутствием как рецептивной, так и экспрессивной речи, увеличивается количество других двигательных нарушений (Hagberg B., Engerstrom I.W., 1986). Начинается в возрасте от 5 до 25 и более лет, длится десятилетия. Соматический статус включает в себя: отставание в росте, сколиоз, деформацию конечностей (Coleman, M., et al., 1988). Одними из наиболее серьезных проблем на этой стадии являются нарушения жевания с нарушениями глотания и поперхиваниями. Дальнейшего регресса в области коммуникации, речи и когнитивных функций нет. Также нет ухудшения ручной деятельности (Coleman, M., et al., 1988). При неврологическом осмотре обнаруживается спастическая ригидность в конечностях, мышечная атрофия, слабость и спастичность. Двигательная активность снижается до полной потери способности ходить.

### Прогнозы

Диагностика синдрома Ретта стала возможна по историческим меркам не так давно, поэтому прогноз при этой патологии остается недостаточно ясным и изученным. Прогноз при синдроме Ретта представляется крайне затруднительным, так как тяжесть болезни и характер ее течения широко варьируют. Смертность при синдроме Ретта составляет 1,2% в год, 48% смертей у истощенных людей, 13% - от естественных причин, 13% - при тяжелых судорогах и 26% внезапных и

неожиданных (респираторные нарушения) (Kerr A.M., et al. 1997). Смертность больных в 13 раз выше, чем в общей популяции, поэтому возраста тридцати лет достигают около 67% больных. Большинство из них обездвижены и прикованы к инвалидным коляскам и кроватям. Другие имеют сохраненные двигательные функции, и их состояние остается относительно стабильным в течение продолжительного времени. Некоторые пациенты умирают в детском и юношеском возрасте, преимущественно от приступов апноэ, аномалий сердечного ритма или судорожных приступов (Kerr et al., 1997). Вероятность выживания составляет 77,6% через 20 лет; 71,5% через 25 лет и 59,8% через 37 лет. Медианный возраст комбинированной когорты в поперечном сечении составлял 25 лет (от 18 до 54 лет) (Anderson A., et al., 2014). Многие люди с синдромом Ретта достигают зрелости. Хотя некоторые пациенты могут сохранять определенную степень контроля над руками, способность ходить и навыки общения, большинство из них будет зависеть от круглосуточной помощи на протяжении всей жизни.

### Диагностические критерии

Что касается описания синдрома Ретта в рамках рубрики F84.2 МКБ 10, то здесь приводятся следующие признаки: «Состояние, до настоящего времени обнаруживаемое только у девочек, при котором явно нормальное раннее развитие осложняется частичной или полной утратой речи, локомоторных навыков и навыков пользования руками одновременно с замедлением роста головы. Нарушения возникают в возрастном интервале от 7 до 24 месяцев жизни. Характерны потеря произвольных движений руками, стереотипные круговые движения рук и усиленное дыхание. Социальное и игровое развитие останавливается, но интерес к общению имеет тенденцию к сохранности. К 4 годам начинается развитие атаксии туловища и апраксии, часто сопровождаемые хореоатетодными движениями. Почти неизменно отмечается тяжелая умственная отсталость».

Диагностические критерии по МКБ 10 представлены следующим образом: А. Расстройство к настоящему времени описано только у девочек. В. Раннее развитие нормально или внешне нормально. С. Начало расстройства между 7 и 24 месяцами. D. Парциальная или полная потеря мануальных навыков и речи. E. Замедление роста головы. F. Наиболее характерно: потеря спонтанных движений рук; стереотипное "заламывание", "мытьё" рук, смачивание слюной; неполное пережёвывание пищи; одышка. G. В среднем возрасте разви-

тие атаксии, апраксии, сколиоза и кифосколиоза, хореоатетозных расстройств, нередко - эпилептических припадков. H. Исход заболевания - тяжёлая психическая инвалидность.

В классификации болезней DSM-IV синдром Ретта представлено в рубрике 299.80 «Расстройство Ретта (Rett's Disorder)». Описаны расстройство так: «Существенной особенностью расстройства Ретта является развитие множественных специфических регрессов после периода нормального функционирования после рождения. Характерна потеря ранее приобретенных целеустремленных навыков рук перед последующим развитием характерного движения руки, напоминающего ручное отжимание или мытьё рук. Интерес к социальной среде уменьшается в первые несколько лет после начала расстройства. Существует также значительное ухудшение экспрессивного и восприимчивого развития языка с тяжелой психомоторной задержкой». Критериями постановки диагноза расстройство Ретта по DSM-IV являются все следующее. По-видимому, нормальное пренатальное и перинатальное развитие. По-видимому, нормальное психомоторное развитие в первые 5 месяцев после рождения. Нормальная окружность головы при рождении. Начало всего следующего после периода нормального развития: замедление роста головы в возрасте от 5 до 48 месяцев, утрата ранее приобретенных целеустремленных навыков рук в возрасте от 5 до 30 месяцев с последующим развитием стереотипных движений рук (например, мытьё рук), потеря социального вовлечения на раннем этапе (хотя часто развивается социальное взаимодействие), появление слабо скоординированной походки или движений, серьезное нарушение развития экспрессивного и рецептивного языка с тяжелой психомоторной задержкой.

В 1988г всемирная ассоциация по изучению синдрома Ретта сформулировала девять обязательных диагностических критериев для выявления заболевания, а также восемь дополнительных и семь исключаящих критериев (Trevathan et al., 1988).

К обязательным диагностическим критериям синдрома Ретта относятся: 1. Нормальное развитие в пренатальном и перинатальном периоде до начала заболевания. 2. Нормальное психомоторное развитие в первые 6 месяцев жизни. 3. Нормальная окружность головы при рождении. 4. Уменьшение темпов роста головы между 5-ю месяцами и 4-мя годами. 5. Потеря приобретенных навыков целенаправленных движений рук между 6-18 месяцами жизни, связанная с коммуника-

тивными дисфункциями и социальной изоляцией. 6. Развитие тяжело поврежденной экспрессивной и рецептивной речи и наличие очевидного психомоторного регресса. 7. Стереотипные движения рук (потирание, похлопывание, сосание пальцев и другие), возникшие после утраты целенаправленных движений. 8. Появление признаков апраксии и атаксии между 1-м и 4-мя годами жизни. 9. Установление предположительного диагноза между 2-мя и 5-ю годами жизни.

К дополнительным диагностическим критериям относятся: 1. Дыхательные расстройства: периодические приступы апноэ во время бодрствования, гипервентиляция, форсированное изгнание воздуха и слюны. 2. Судорожные приступы. 3. Спастичность, часто сочетающаяся с дистонией и атрофией мышц. 4. Периферические вазомоторные расстройства. 5. Сколиоз. 6. Задержка роста. 7. Гипертрофичные маленькие ступни. 8. Электроэнцефалографические изменения. Некоторые авторы (Lotan M., Ven-Zeev V., 2006) отмечают среди дополнительных критериев ещё и такие как: бруксизм; нарушение сна с раннего младенчества; периферические вазомоторные расстройства; глотание воздуха или вздутие живота; кифоз; амиотрофия, похолодание нижних конечностей; в ночное время крики; необъяснимые эпизоды смеха или крика; снижение чувствительности к боли.

Исключающие синдром Ретта диагностические критерии следующие: 1. Внутриутробная задержка роста. 2. Органомегалия или другие признаки болезни накопления. 3. Ретинопатия или атрофия дисков зрительных нервов. 4. Микроцефалия при рождении. 5. Перинатально приобретенное повреждение мозга. 6. Наличие идентифицированного метаболического или другого прогрессирующего неврологического заболевания. 7. Приобретенные неврологические нарушения в результате тяжелой инфекции или черепно-мозговой травмы.

Таким образом, случаи болезни, удовлетворяющие всем обязательным критериям, были названы классическими. Классическая форма син-

дрома Ретта характеризуется наличием всех девяти обязательных критериев в клинической картине болезни. Восемь дополнительных критериев обычно наблюдаются у больных, но ни один из них не представляется обязательным для постановки диагноза. Из исключаяющих критериев достаточно одного, чтобы диагноз не был подтвержден (Ворсанова и др. 1999). Не все основные и дополнительные клинические симптомы встречаются в полном объеме у каждого ребёнка. Например, в исследовании 22 детей с синдромом Ретта (Андреевко Н.В., 1997) у каждого из них наблюдались только следующие клинические симптомы: отставание моторного развития, умственная отсталость, ручные стереотипии. Каждый из таких симптомов как: нарушения дыхания, и мышечная гипотония были выявлены у 19 детей (по 86,4% встречаемости), судороги и микроцефалия у 16 детей (по 72,7%), атаксия, насильственный смех или крик и гиперсаливация у 15 детей (68,2%), аутистические черты у 12 детей (54,5%), скрежетание зубами у 11 детей (50%), аутоагрессия у 4 детей (18%), искривление позвоночника или стоп (4,5%).

Практические рекомендации, которые важны для своевременной диагностики синдрома Ретта это: внимательное отношение к пациентам с отставанием психоречевого, моторного развития и имеющим эпилептиформные проявления, родившихся на фоне достаточно благополучно протекающей беременности и родов (Андреевко Н.В., 1997). Действительно, данные симптомы и нарушения функций, особым образом сочетаясь, могут формировать различные расстройства, болезни, нозологии. Прежде всего, говоря о синдроме Ретта, важно провести дифференциальную диагностику с классическим ранним детским аутизмом (учитывая особенности схожести психического статуса) и с детским церебральным параличом (учитывая особенности схожести неврологического статуса). Описание отличия основных признаков этих трёх заболеваний представлены в таблице 1.



| Признак                              | Синдром Ретта                                             | Ранний детский аутизм                                                                              | Церебральный паралич                                                                           |
|--------------------------------------|-----------------------------------------------------------|----------------------------------------------------------------------------------------------------|------------------------------------------------------------------------------------------------|
| Пол                                  | почти все больные - девочки                               | чаще у мальчиков (в 3-5 раз)                                                                       | несколько чаще у мальчиков                                                                     |
| Дыхание                              | эпизоды гипервентиляции, апноэ, форсированного дыхания    | характерных патологий дыханий нет                                                                  | не характерны патологии                                                                        |
| Агрессия                             | агрессия и аутоагрессия не характерны                     | характерна аутоагрессия                                                                            | агрессия и аутоагрессия не характерны                                                          |
| Зрительный контакт                   | может быть непродолжительный зрительный контакт           | часто непродолжителен или отсутствует                                                              | патология не характерна                                                                        |
| Игры                                 | стереотипные, неигровыми предметами                       | стереотипные, неигровыми предметами                                                                | как у здоровых детей                                                                           |
| Стереотипии                          | ручные стереотипии характерны                             | разнообразны: манипулятивные и игровые стереотипии                                                 | не характерны                                                                                  |
| Речь                                 | прогрессивная утрата речевой функции                      | язык может отсутствовать, нарушения речевой коммуникации, характерны эхолалии и штампы             | рецептивная речь может быть намного лучше экспрессивной, зависит от степени моторных патологий |
| Способность манипулировать объектами | прогрессивная потеря навыков и функции руки               | недостаточно развита мелкая моторика, но не влияет на бытовые манипуляции, есть целенаправленность | зависит от степени моторных нарушений                                                          |
| Ситуативное поведение                | отстранённость, нет эмоциональной эмпатии                 | отстранённость характерна                                                                          | поведение адекватно ситуации                                                                   |
| Когнитивное функционирование         | регресс, конечный уровень: глубокая умственная отсталость | у каждого может быть различно: от умственной отсталости до высокого уровня                         | различно у детей                                                                               |
| Развитие моторных навыков            | часто регистрируется утрата ранее приобретённых навыков   | физическое развитие грубо не нарушено. в целом замедление темпов развития                          | задержано или проблематично                                                                    |
| Время проявления                     | условно нормальное развитие до 6 – 18 месяцев             | может быть условно нормальное развитие первые 1-3 года жизни                                       | патологии с рождения или до года                                                               |
| Походка                              | характерно ухудшение: атаксическая походка                | могут быть негрубая неловкость мелкой и крупной моторики                                           | нарушения есть изначально                                                                      |
| Рост и вес                           | замедление роста и снижение веса                          | отклонения от нормы не характерны                                                                  | рост и вес грубо не нарушены                                                                   |
| Объём черепа                         | приобретенная микроцефалия                                | соответствует возрастной норме                                                                     | не является показательным критерием                                                            |

**Таблица 1**

### Клинические варианты

Для описания клинических вариантов синдрома Ретта применяется термин «нетипичные» (или «атипичные») формы. Эти вариации могут быть либо более мягкими, либо более злокачественными, чем классические фенотипические проявления

синдрома Ретта. Помимо классической формы синдрома Ретта выделяют еще пять категорий атипичных случаев, установленных на базе диагностических критериев (Hagberg B., Skjedal O.H., 1994). Атипичные случаи характеризуются неполным соответствием всем обязательным критериям. Среди них

встречаются как более легкие формы течения болезни, так и более тяжелые. Рассмотрим описанные в литературе разновидности синдрома Ретта. Врожденный синдром Ретта (Congenital RS) или вариант Роналдо. Является тяжёлым в клиническом плане вариантом (Goutieres F., Aicardi J., 1986). Периода условно нормального развития нет. Психическое и физическое развитие пациентов неправильно с рождения. Окружность головы сразу отстаёт от возрастных норм, периода нормального социального взаимодействия и зрительного контакта нет. Вариант с ранним началом (Early Onset RS) или вариант Ханефельда (Hanefeld) Клинически тяжёлый вариант болезни. Ранние проявления включают врожденные гипотонические и детские спазмы "ранняя форма эпилепсии": пациенты страдают от эпилептических приступов уже до возраста 5 месяцев (Scala E., et al., 2005). Вариант с сохранённой речью (Preserved Speech Variant PSV) или вариант Запелла (Zappella M., 1992) — эти дети испытывают постепенную регрессию, которая начинается после третьего года. Рост, вес и окружность головы часто находятся в нормальном диапазоне, крупная моторика может страдать незначительно. Дети сохраняют некоторую речь (хотя это и не является возрастной речевой нормой) и способность ходить. Большинство больных также показывают более мягкое проявления других признаков синдрома Ретта (Zappella M., et al., 2005). Вариант Форте Фрусте (Forme Fruste) или вариант с поздним началом регресса — распространённый вариант синдрома Ретта с мягкими клиническими особенностями и лёгкой манифестацией. Симптомы появляются в возрасте около 2-3 лет и старше, после того, как ребенок уже начал приобретать речевые навыки. Окружность головы отстаёт незначительно, дети демонстрируют хорошее владение руками и достаточно развитой мелкой моторикой (Hagberg B. et al., 1986). Мягкий женский вариант (Mildly affected females) — обнаруживаются мутации в гене MECP2, но нет ярко выраженной клинической симптоматики, характерной для классической формы синдрома Ретта (Wan M., et al., 1999). Мужской вариант синдрома Ретта (Males with RS). Возможно, мужчины с генетической мутацией в гене MECP2 могут иметь клинические проявления в различных клинических фенотипах у новорожденных с тяжелой энцефалопатией или у взрослых с умственной отсталостью (Leonard, H., et al., 2001).

#### **Помощь детям и опекунам**

Говоря о помощи детям с синдромом Ретта, необходимо говорить о помощи всей семье. Важно, что созданы и существуют группы поддержки в том

числе и информационной для опекунов больных детей, такие как: международный фонд синдрома Ретта ([www.rettysyndrome.org](http://www.rettysyndrome.org)), национальная организация редких расстройств ([rarediseases.org/rarediseases/rett-syndrome](http://rarediseases.org/rarediseases/rett-syndrome)), международная электронная онлайн-база данных, которая позволяет исследовать фенотипы, связанные с вариациями гена MECP2 в синдроме Ретта (<http://www.rettsearch.org/interrett.jsp>), база научных знаний (<http://humbio.ru/humbio/rett/0001d247.htm>). Кроме того, в социальных сетях можно найти много групп, где объединяются семьи, воспитывающие детей с редкими заболеваниями, для взаимной помощи, поддержки и обмена опытом по лечению и уходу. Помощь семье особенно важна, учитывая, что большинство пациентов (по исследованиям до 71%) проживали в родительском доме, а остальные в специальных учреждениях (Anderson A., et al., 2014).

Большинство людей с синдромом Ретта получают хороший эффект при индивидуальной реабилитации, продуманных вмешательств независимо от их возраста, но чем раньше это лечение начинается, тем лучше (Lotan M., 2006). Немедикаментозные методы лечения, формы помощи и варианты лечения обычно направлены на то, чтобы замедлить потерю способностей, улучшить или сохранить движение и поощрять общение и социальные контакты. Но план помощи не может быть универсальным: состояние пациента может резко изменяться, что связано с течением болезни и с приёмом препаратов, например, противосудорожных. Таким образом, цели вмешательства строятся в соответствии с возможностями и потребностями каждого пациента и руководствуются совместным намерением достичь наивысшего функционального уровня и наилучшего качества жизни.

#### **Опыт лекарственного и немедикаментозного лечения**

Лекарственного специфического лечения синдрома Ретта нет, поэтому помощь фокусируется на симптоматической терапии или является поддерживающей. Чаще всего больным с синдромом Ретта требуются лекарства для следующих целей: уменьшить проблемы с дыханием, устранить проблемы с аномальным сердечным ритмом, облегчить расстройство желудка и проявления запоров, контролировать эпилептиформные приступы. Антиконвульсантная и симптоматическая терапия пациентов с синдромом Ретта не изменяет комплекс специфических проявлений: купируя или уменьшая эпилептиформные проявления в 50% случаев не оказывает положительного влия-

ния на развитие болезни. Например, выявлен положительный эффект лечения антиконвульсантами карбамазепинового ряда, однако без существенного влияния на развитие болезни (Андреенко Н.В., 1997). Исследование (Anderson A., et al., 2014) подтверждает актуальность применения этих препаратов. Почти две трети (64%) женщин принимали антиэпилептические препараты во время сбора данных. L-карнитин был испытан в прошлом в двойном слепом исследовании в качестве возможного терапевтического агента. Несмотря на сообщения об улучшении общего благополучия пациентов, значительные функциональные улучшения не наблюдались исследователями. Налтрексон, оральная опиоидная антагонист, хотя и уменьшал дыхательные дисритмии, имел некоторые успокаивающие свойства, его эффективность противоречива из-за сообщений об ухудшении. Рисперидон или селективные ингибиторы поглощения серотонина (другие возможные препараты - хлоралгидрат, гидроксизин или дифенгидрамин вместе с мелатонином) демонстрировали некоторое улучшение при лечении ажитации у группы детей с синдромом Ретта (Shea S., et al., 2003). Магний назначается пациентам, чтобы уменьшить эпизоды гипервентиляции (Egger J., et al., 1992). Было обнаружено, что мелатонин улучшает сон у пациентов (McArthur A.J. and Budden S.S., 1998). Другими препаратами для симптоматической помощи пациентам могут быть: леводопа и карбидопа (коррекция двигательных нарушений), средства, снижающие рефлюкса, а также бета-блокаторы для контроля сердечного ритма.

Грамотная физическая терапия (в том числе гидротерапия и трудотерапия) улучшает и поддерживает мобильность пациента, тормозит прогрессирование деформации спины, конечностей, позвоночника, улучшение использование рук, уменьшая стереотипии, улучшает навыки самообслуживания (Lotan M. and Hadar-Frumer M., 2004). Логопедические занятия с использованием наглядных пособий улучшают социальное взаимодействие, в том числе и через обучение невербальной коммуникации. Описана и может быть показана физическая (хирургическая) помощь пациентам с синдромом Ретта. Если сколиоз выражен, можно использовать спинную скобку и иногда спинальную хирургию, чтобы предотвратить осложнения, ортез голеностопного сустава (нижняя скоба), чтобы помочь детям ходить самостоятельно, применять ограниченное время ручную шину, чтобы помочь контролировать движения рук, например, для предотвращения само-

повреждения. Хорошие терапевтические результаты даёт иппотерапия. Занятия иппотерапией производят активную мобилизацию таза, поясничного отдела позвоночника и тазобедренных суставов; развивают симметрию и осознание тела, равновесные реакции, улучшают осанку, координацию, моторное планирование, силу и выносливость, чувство ритма. Не стоит забывать и о том, что даже такие простые моменты, как питание пациента сильно влияют на качество жизни всей семьи. На современном этапе имеются следующие рекомендации при кормлении: добавлять кальций и минералы для укрепления костей и замедления прогрессирования сколиоза, использовать высококалорийную диету с высоким содержанием жиров для увеличения веса пациентки, устанавливать зонд для кормления при грубом нарушении глотательной функции (с аспирацией).

### Исследования в лечении

Есть исследования с предложениями новых способов помощи детям с синдромом Ретта. Например, опыты на животных показали, что периферическое введение BDNF (brain-derived neurotrophic factor- мозговой нейротрофический фактор) путем внутривенной инъекции или интраназально может увеличить уровни BDNF в головном мозге. Гипотеза периферического лечения BDNF у пациентов довольно далека от клинического применения, необходимы дальнейшие исследования (Shih-Jen T., 2012). В настоящее время ряд ученых выдвигает гипотезу о возможности лечения синдрома Ретта, базируясь, в основном, на том, что мутированный ген *MECP2* можно инактивировать с помощью различных экзогенных факторов. Учёные из Эдинбургского университета под руководством Эдриана Берда сумели активировать ген *MECP2* у лабораторных мышей. В результате симптомы синдрома Ретта у мышей исчезли (Jacky G., et al, 2007).

Было выяснено, что повторная активация гена *MECP2* в одном из типов нейроглиальных клеток головного мозга – астроцитах, выполняющих опорную функцию – устраняет у подопытных мышей страх и проблемы с движениями (Noll C., et al., 2012). Мыши-самцы с синдромом Ретта, имеющие мутантный ген *MECP2*, погибали в течение двух месяцев, но животные, в организм которых были введены клетки костного мозга здоровых мышей-доноров, жили в течение одного года. У мышей-самок с одним нормально функционирующим геном *MECP2* через определенное время развивался синдром Ретта. Трансплантация костного мозга улучшала походку и функцию дыха-

ния, нормализовала вес мышей-самок с синдромом Ретта. Возможно, трансплантация костного мозга или использование других методов, стимулирующих размножение иммунных клеток костного мозга, может оказаться эффективным для лечения пациентов с синдромом Ретта (Noll C., et al., 2012).

#### **Актуальность новых исследований**

Парадоксально, что редкие заболевания распространены, в совокупности затрагивают 6-10% населения и оказывают огромное влияние на пациентов и семьи, медицинские услуги, клиницисты и более широкое сообщество (Zurynski Y., et al. 2008). Учитывая изучение литературных данных и как подчеркивают некоторые учёные, большинство опубликованных исследований относительно синдрома Ретта посвящены причинным генетическим факторам (Matson J.L., et al. 2008). В нашей стране до сих пор имеется небольшое количество публикаций по синдрому Ретта (в частности по его клиническим особенностям с точки зрения психиатрии) и широкий круг педиатров и детских психоневрологов практически не знаком с этим заболеванием (Андреевко Н.В., 1997). Неясно, например, являются ли клинические особенности уникальными для синдрома Ретта или же могут быть отнесены и к признакам других расстройств, в том числе умственной отсталости (Taquinio D.C., 2015). Сохраняется необходимость в клиническом описании развития детей с синдромом Ретта.

#### **СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ**

1. Hagberg B., Aicardi J., Dias K., Ramos O. A progressive syndrome of autism, dementia, ataxia, and loss of purposeful hand use in girls: Rett's syndrome: Report of 35 cases. *Ann. Neurol.* 1983; 14: 471-479
2. McKusick V.A. Mendelian inheritance in man. A catalog of human genes and genetic disorders. London and Baltimore. The Johns Hopkins University Press 1998; V.3. 312750
3. Hagberg B., Hagberg G. Rett syndrome: epidemiology and geographical viability. *Eur. Child Adolesc. Psychiatry* 1997; 6. Suppl.1.: 5-7
4. Ворсанова С.Г., Улас В.Ю., Демидова И.А., Кравец В.С., Юров Ю.Б. Современные представления о синдроме Ретта: клинические, цитогенетические и молекулярные исследования. *Журн. Неврол. Психиат. им. С.С. Корсакова* 1999; 3: 61-69
5. Leonard H., Silberstein J., Falk R., Houwink-Manville I., Ellaway C., Raffaele L., Engerström I., Schanen C. Occurrence of Rett syndrome in boys. *J Child Neurol.* 2001 May; 16(5): 333-338
6. Asthana J.C., Sinha S., Haslam J.S., Kingston H.M. Survey of adolescents with severe intellectual handicap. *Arch.Dis.Child.* 1990; 65(10): 1133-1136
7. Rett A. On an unusual brain atrophy syndrome in hyperammonemia in childhood. *Wien.Med. Wochenschr* 1966; 116: 723-726
8. Андреевко Н.В. Синдром Ретта у детей (клиника, диагностика, лечение). Автореферат. 1997
9. Amir R.E., Van den Veyver I.B., Wan M., Tran C.Q., Francke U., Zoghbi H.Y. Rett syndrome is caused by mutations in X-linked MECP2, encoding methyl-CpG-binding protein 2. *Nat.Genet.* 1999;23:185-188
10. Hendrich B., Tweedy S. The methyl-CpG binding domain and the evolving role of DNA methylation in animals. *Trends Genet.* 2003;19(5): 269-277
11. Buysse I.M., Ping Fang., Hoon K.T., Amir R., Zoghbi H.Y., Roa B.B. Diagnostic testing for Rett syndrome by DHPLC and direct sequencing analysis of the MECP2 gene: identification of several novel mutations. *Am.J.Hum.Genet.* 2000; 67: 1428-1436
12. Vorsanova S.G., Yurov Y.B., Ulas V.Y., Demidova I.A., Kolotii A.D., Gorbachevskaja N.L., Beresheva A.K., Soloviev I.V. Cytogenetic and molecular-cytogenetic studies of Rett syndrome (RTT): a retrospective analysis of a Russian cohort of RTT patients (the investigation of 57 girls and three boys). *Brain Dev.* 2001: 196-201. [Ворсанова С.Г., Юров Ю.Б., Улас В.Ю., Демидова И.А., Колотый А.Д., Горбачевская Н.Л., Берешева А.К., Соловьёв И.В. Цитогенетическое и молекулярно-цитогенетическое исследование синдрома Ретта: ретроспективный анализ когорты пациентов с синдромом Ретта из России (исследование 57 девочек и трёх мальчиков). *Brain and Development* 2001; 23: 196-2001]
13. Bauman M.L., Kemper T.L., and Arin D.M. Microscopic observations of the brain in Rett syndrome. *Neuropediatrics* 1995; 26: 105-108
14. Julu P.O., Kerr A.M., Hansen S., Apartopoulos F., Jamal G.A.. Functional evidence of brain stem immaturity in Rett syndrome. *Eur Child Adolesc Psychiatry* 1997
15. Маслова О.И., Семенова Клинико Н.Ю.- электроэнцефалографическая характеристика детей с синдромом Ретта. *Гез. 'Эндокринные заболевания и нарушения метаболизма гормонов при других патологических состояниях детского возраста'*. 1997; 2

16. Nomura Y., Segawa M. Clinical features of the early stage of the Rett syndrome. *Brain Dev.* 1990
17. Bartl-Pokorny K.D., Marschik P.B., Sigafos J., Tager-Flusberg H., Kaufmann W.E., Grossmann T., Einspieler C. Early socio-communicative forms and functions in typical Rett syndrome. *Res Dev Disabil.* 2013; 34(10): 3133-3138
18. Tarquinio D.C., Hou W., Neul J.L., Lane J.B., Barnes K.V., O'Leary H.M., et al. Age of diagnosis in Rett syndrome: patterns of recognition among diagnosticians and risk factors for late diagnosis. *Pediatric Neurology* 2015; 52(6): 585-591
19. Keret D., Bassett G.S., Bunnell W.P., Marks H.G. Scoliosis in Rett syndrome. *J.Pediatr. Orthop.* 1988; 8: 138-42
20. Anderson A., Wong K., Jacoby P., Downs J., Leonard H.. Twenty years of surveillance in Rett syndrome: what does this tell us? *Orphanet J Rare Dis.* 2014; Jun 19;9
21. Kerr A.M., Nomura Y., Armstrong D., Anvret M., Belichenko P., Budden S., Cass H., Christodoulou J., Ckarke A., Ellaway C, d'Esposito M., Francke U., Hulten M., Julu P., Leonard H., Naidu S., Schanen C, Webb T., Engerstrom I.W., Yamashita Y., Segawa M. Guidelines for reporting clinical features in cases with MECP2 mutations. *Brain Dev.* 2001; 23.4: 208-211
22. Zappella M. The preserved speech variant of the Rett complex: a report of 8 cases. *Eur. Child Adolesc. Psychiatry* 1997; 6: 23-25
23. Uchino J., Suzuki M., Hoshino K., Nomura Y., Segawa M. Development of language in Rett syndrome. *Brain Dev.* 2001; 23: 233-235
24. Elefant, C., and Wigram, T. Learning ability in children with Rett syndrome. *Brain Dev.* 2005; 27: 97-101
25. Woodyatt G., Ozanne A., Rett syndrome (RS) and profound intellectual disability: cognitive and communicative similarities and differences. *Eur Child Adolesc Psychiatry*, 1997
26. Nomura, Y. Early behavior characteristics and sleep disturbance in Rett syndrome. *Brain Dev.* 2005; 27: 35-42
27. Hagberg B., Engerstrom I.W. Rett syndrome: a suggested staging system for describing impairment profile with increasing age towards adolescence. *Am.J.Med.Genet.Suppl.* 1986; 1: 47-59
28. Coleman, M., Brubaker, J., Hunter, K., and Smith, G. Rett syndrome: a survey of North American patients. *J. Ment. Def. Res.* 1988; 32: 117-124
29. Kerr A.M., Armstrong D., Prescott R.J., Doyle D., Kearney D.L. Rett syndrome: analysis of deaths in the British survey. *Eur. Child. Adolesc. Psychiatry.* 1997; 6: 71-74
30. Trevathan E., Moser H., Opitz J., Percy A.K., Naidu S., Holm V. Diagnostic Criteria for Rett syndrome. The Rett Syndrome Diagnostic Criteria Work Group. *Ann.Neurol.* 1988; 23: 425-428
31. Lotan M. and Ben-Zeev B. Rett syndrome. A review with emphasis on clinical characteristics and intervention. *The Scientific World Journal* 2006; 6: 1517-1541
32. Hagberg B., Skjedal O.H. Rett variants: a suggested model for inclusion criteria. *Peiatr.Neurol.* 1994; 11: 5-11
33. Scala E., Ariani F., Mari F., Caselli R., Pescucci C., Longo I., Meloni I., Giachino D., Bruttini M., Hayek G., Zappella M., and Renieri A. DKL5/STK9 is mutated in Rett syndrome variant with infantile spasms. *J. Med. Genet.* 2005; 42(2): 103-107
34. Zappella M. The Rett girls with preserved speech variant. *Brain Dev.* 1992; 14: 98-101
35. Zappella M., Mari, F., and Renieri, A. (2005) Should a syndrome be called by its correct name? The example of the preserved speech variant of Rett syndrome. *Eur. J. Pediatr.* 2005; 164(11): 710-712
36. Wan M., Lee, S.S., Zhang X., Houwink-Manville I., Song H.R., Amir R.E., Budden S., Naidu S., Pereira J.L., Lo I.F., Zoghbi H.Y., Schanen N.C., and Francke U. Rett syndrome and beyond: recurrent spontaneous and familial MECP2 mutations at CpG hotspots. *Am. J. Hum. Genet.* 1999; 65: 1520-1529
37. Shea S., Turgay A., Carroll A., Schulz M., Orlik H., Smith I., and Dunbar F. Risperidone in the treatment of disruptive behavioral symptoms in children with autistic and other pervasive developmental disorders. *Pediatrics* 2003; 114(5): 634-641
38. Egger J., Hofacker N., Schiel W., and Holthausen H. Magnesium for hyperventilation in Rett's syndrome. *Lancet* 1992; 340: 621- 622
39. McArthur A.J. and Budden S.S. Sleep dysfunction in Rett syndrome: a trial of exogenous melatonin treatment. *Dev. Med. Child Neurol.* 1998; 40: 186 -192
40. Lotan M. and Hadar-Frumer M. Aquatic rehabilitation for individuals with Rett syndrome. *Aquat. Phys. Ther.* 2004; 12(1): 6-16
41. Shih-Jen Tsai, Peripheral administration of brain-derived neurotrophic factor to Rett syndrome animal model: A possible approach for

- 
- the treatment of Rett syndrome. *Med Sci Monit.* 2012; 18(8)
42. Jacky G., Jian G., Jim S., Stuart C., Adrian B. Reversal of Neurological Defects in a Mouse Model of Rett Syndrome. *Science* 2007; 23: 1143-1147
43. Nonl C. Derecki, James C. Cronk, Zhenjie Lu, Eric Xu, Stephen B. G. Abbott, Patrice G., Kipnis J. Wild-type microglia arrest pathology in a mouse model of Rett syndrome. *Nature* 2012; 484: 105–109
44. Zurynski Y., Frith K., Leonard H., Elliott E. Rare childhood diseases: how should we respond? *Arch Dis Child.* 2008; 93
45. Matson J.L., Dempsey T., Wilkins J. Rett syndrome in adults with severe intellectual disability: Exploration of behavioral characteristics. *Eur Psychiatry* 2008; 23(6): 460-465.

# ПРАВИЛА ОФОРМЛЕНИЯ СТАТЕЙ ДЛЯ ЖУРНАЛА «ЮЖНО-УРАЛЬСКИЙ МЕДИЦИНСКИЙ ЖУРНАЛ»

«Южно-Уральский медицинский журнал» является регулярным печатным изданием, выходит ежеквартально 4 раза в год. В журнале публикуются научные работы сотрудников образовательных, научно-исследовательских медицинских учреждений. В журнал принимаются статьи, содержащие результаты научных исследований, обзоры современной научной литературы во всех областях медицины, клинические наблюдения.

Статьи, направленные в другие журналы, не принимаются. При публикации статьи в журнале авторские права на нее переходят к редакции. Авторы учреждений.

1. Поступившие статьи могут быть отклонены в случае нарушения установленных правил оформления рукописей. Принятые к рассмотрению рукописи направляются на рецензирование членам редакционной коллегии либо внешним рецензентам. Окончательное решение о публикации статьи принимается редакционной коллегией на основании мнения рецензентов, авторы извещаются об этом заранее. Рукописи не возвращаются. Редакция не несет ответственности за достоверность собственных клинических исследований авторов статей.

2. Материалы в редакцию представляют по электронной почте [sumed74@mail.ru](mailto:sumed74@mail.ru). в текстовых файлах. Тексты печатаются чётким шрифтом без переносов на одной стороне стандартного листа белой бумаги. Основной текст набирается Times New Roman Cyr, 14 – кегль, сноски набираются размером 12 – кегль тем же шрифтом. Красная строка абзаца набирается отступом в 3 символа, т.е. 0,7 см. При использовании специфических символов – шрифты должны прилагаться.

3. Файл статьи должен содержать:

Построчно:

Для ссылки: Фамилия И. О. 1 автора статьи.  
Название статьи / Фамилия И. О. авторов статьи // Южно-Уральский медицинский журнал. – 2016. – № .-С....

УДК

НАЗВАНИЕ СТАТЬИ – прописными буквами  
Фамилия И.О. авторов статьи

Полное наименование организации, индекс, город, улица, дом

Фамилия, имя, отчество (полностью), ученая степень, звание, должность (каждого автора), наименование организации каждого автора

ПРОВЕДЕННОЕ ИССЛЕДОВАНИЕ НЕ ИМЕЛО / ИМЕЛО ФИНАНСОВОЙ ПОДДЕРЖКИ

Аннотация до 0,5 стр. на русском и Summary на английском языках с ключевыми словами (до 5) в конце их. Аннотация должна полностью отражать содержание статьи (цель, методы, результаты с цифрами, выводы).

В левом верхнем углу титульного листа должна быть виза и подпись руководителя учреждения или научного руководителя, заверенная круглой печатью учреждения. Статья должна состоять из следующих частей:

Введение является началом любой статьи. Во введении автор должен отразить актуальность проблемы и состояние вопроса на момент публикации, приведя данные подобных исследований. Необходимо также сформулировать научную гипотезу, которая будет подтверждена или опровергнута данным исследованием, четко определить объект исследования, сформулировав цель и задачи исследования. Материалы и методы – необходимо достаточно детализированное описание всех этапов исследования. В этой части следует описать исследуемую группу, указать время прохождения исследования и его характер, метод статистического анализа полученных данных. В результатах необходимо отразить, как проведенное исследование соотносится с научной гипотезой, высказанной во введении. Следует сравнить полученные результаты с таковыми в контрольной группе, проверить, все ли данные получены с помощью описанных методов, правильно статистически проанализированы. Если используются относительные величины показателей, необходимо указывать также абсолютные значения. Единицы измерений должны соответствовать Международной системе единиц. Таблицы и диаграммы

должны сделать полученные результаты наглядными и понятными читателю, но не должны дублировать текст статьи. Подписи к рисункам и описание деталей на них под соответствующей нумерацией необходимо представлять на отдельной странице. Место, где в тексте должны быть помещены рисунок или таблица, отмечается на полях страницы квадратом с номером рисунка или таблицы.

Обсуждение – в обсуждении следует объяснить результаты проведенной работы, как они могут быть применены на практике. В обсуждении не следует повторять содержание раздела «Результаты».

Выводы – должны кратко и точно отражать полученные результаты.

Указатель литературы. В нем должны быть указаны научные статьи, использованные в работе. При отсутствии последних редакция может отказать в публикации работы. В указателе все работы (отечественные и иностранные) перечисляются в порядке их цитирования по тексту статьи, а не по алфавиту. Порядок составления списка следующий: первый автор статьи или книги, название книги или статьи, выходные данные. В библиографическом описании книги (после ее названия) приводятся город (где она издана), после двоеточия название издательства, после точки с запятой год издания. В библиографическом описании статьи из журнала (после ее названия)

приводятся сокращенное название журнала, год издания, номер отечественного журнала (для иностранных журналов номер тома, в скобках номер журнала), страницы – первая и последняя (через тире). Список литературного обзора, как правило, должен иметь не менее 35 и не более 70 ссылок на научные статьи и книги.

4. Статья сопровождается:

- заявлением автора (авторов) на имя гл. редактора журнала с просьбой о публикации статьи в журнале (в свободной форме);

- служебным и домашним адресами автора (авторов) с почтовыми индексами;

- номерами телефонов (домашнего и служебного) автора (авторов).

Направляя рукопись в редакцию журнала, автор гарантирует, что данная статья не была ранее опубликована и не направлена одновременно в другое издание.

Редколлегия оставляет за собой право сокращать и редактировать статьи.

Статьи, оформленные не в соответствии с указанными правилами, возвращаются авторам без рассмотрения.

5. За содержание опубликованных материалов ответственность несёт автор статьи.

6. Публикуемые материалы, сопроводительное письмо направлять по адресу: 454048, г. Челябинск, ул. Яблочкина, 24 или по e-mail: [sumed74@mail.ru](mailto:sumed74@mail.ru).