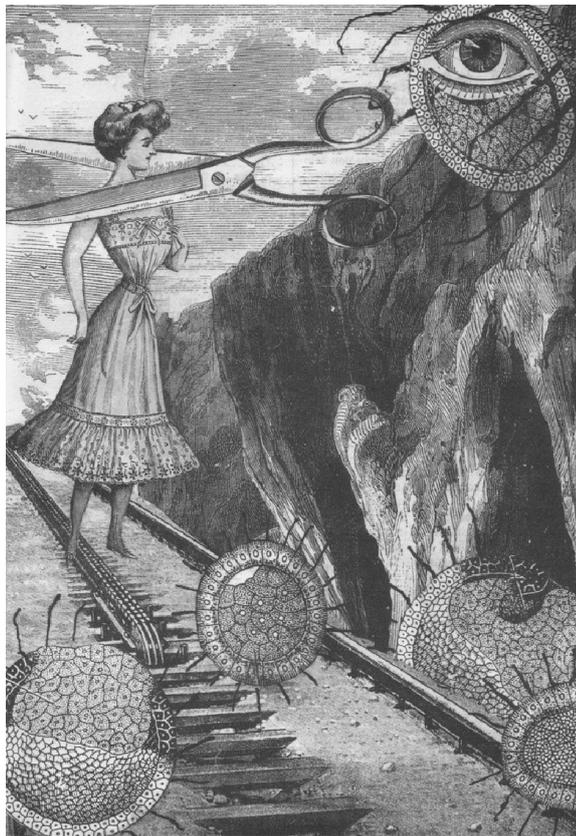


Цветков Андрей

**Нейропсихологическое сопровождение
детей и подростков с эпилепсией**



С&К
Москва
Спорт и Культура

Цветков А.В. Нейропсихологическое сопровождение детей и подростков с эпилепсией. – М.: ООО Спорт и культура-2000, 2015. – 28с.
ISBN 978-5-91775-220-4

В оформлении использован фрагмент иллюстрации А. Хоффмейстера к «Песням Мальдорора» Г. Лотреамона (1956).

Как влияет на мозг и психику такая распространенная болезнь как эпилепсия? Чем дети и подростки с эпилепсией отличаются от своих здоровых сверстников, а также и от тех, кто имеет иные заболевания нервной системы? На каких принципах должна строиться нейропсихологическая диагностика и коррекция детей с эпилептическими расстройствами? На эти и другие вопросы автор пытается ответить в рамках краткого пособия, адресованного педагогам, школьным психологам и родителям детей и подростков, больных эпилепсией.

УДК 159.9

© Цветков А.В., текст, 2015.

© ООО Издательство Спорт и культура-2000, оригинал-макет, 2015.

*Ни одно изречение писания не имеет такой принудительной силы,
какую имеет любое явление природы.*
Галилео Галилей

Эпилепсия известна чуть ли не больше всех психических болезней – «падучая», «черная болезнь», «болезнь Достоевского». Тем парадоксальней тот факт, что за 25 лет интенсивного развития детской нейропсихологии проблемы детей с эпилепсией практически не обсуждались. Исключение составляют работы Л.А. Троицкой и редкие статьи другие авторов. Поэтому автору было достаточно сложно с цитированием литературы, а структура этой маленькой книжки получилась скорее нечеткой.

Ну что ж, надеюсь на снисхождение со стороны читателей!

Как и всегда, огромная благодарность моим коллегам, стимулировавшим к работе, моей семье – без неизменной поддержки которой я бы вряд ли нашел силы на работу и издателю Егору Панурину.

Авторы считают необходимым выразить благодарность всем коллегам, участвовавшим в обсуждении, в особенности – психофизиологу Ирине Горбачевой, а также студентам вузов Москвы, вопросы которых в курсе детской нейропсихологии подвигли на написание этой работы.

Особая благодарность – Любови Семеновне Цветковой, вдохновителю и строгому критику этой работы и Егору Панурину, неизменно поддерживающему нас издателю.

* * * *

Как пишет Л.А. Троицкая¹, эпилепсия в детском возрасте встречается очень часто - до 1% выборки, приводя к выраженным расстройствам психики. Эпилепсия – это одно из самых распространенных неврологических заболеваний, занимающее «почетное третье место» среди всех патологий ЦНС. Чаще всего эпилепсия носит врожденный характер, поэтому первые приступы появляются в детском (2-10 лет) и подростковом (12-18 лет) возрасте. Правда, в последнее время, все чаще эпилепсия наблюдается у пожилых людей, что связано с распространением сосудистых заболеваний головного мозга. Так что пики заболеваемости приходятся на ранний детский и пожилой возраст².

Кроме того, до 10% детской популяции переносят церебральные пароксизмы (ЦП), а до 8 лет около 5% детей переносят по меньшей мере один эпилептический припадок, а 18% детей и подростков страдают парасомниями³.

Это заболевание, по мнению многих авторов, представляет серьезную

¹ здесь и далее, кроме особо оговоренных случаев, цитируется: Троицкая Л.А. Нарушения познавательной деятельности у детей с эпилепсией и их коррекция. автореферат дисс. ... д.псх.н., М., 2007. – 44с.

² Бортникова С.М., Зубахина Т.В. Нервные и психические болезни/ под ред. Б.В. Кабарухина. – Ростов Н/Д.: Феникс, 2005.-476с.

³ Миридонов В.Т. Церебральные пароксизмы в детской неврологической клинике. -Пермь, 1994. -191 с.

угрозу в силу характерных явлений органической деменции и эпилептических изменений личности, которые снижают возможности школьного обучения и реабилитации⁴.

Что же такое «эпилепсия»? Великий невролог XIX века Джон Хьюлингс Джексон определял эту болезнь как «периодически возникающие излишние и беспорядочные разряды нервной ткани».

Эксперты ВОЗ определяют эпилепсию⁵ у человека как хроническое заболевание головного мозга или как болезненное состояние, имеющее в различных случаях различную этиологию и характеризующуюся повторными припадками, вызываемыми различными механизмами. Согласно этому определению, главным клиническим проявлением эпилепсии являются спонтанные, повторно разворачивающиеся эпилептические припадки (ЭП). Среди механизмов разворачивания ЭП наиболее изученным является гиперсинхронный, чрезмерный разряд нейронных популяций, охватывающий одну или несколько функциональных систем мозга, либо распространяющийся на весь мозг, а также на нейромышечную и нейровисцеральную периферию.

Иными словами, в головном мозге образуется скопление нейронов, которые находятся в постоянном возбуждении, именуемое эпилептическим очагом. Окружающие этот очаг нейроны «сдерживают» патологическое возбуждение, но периодически импульс из эпилептического очага прорывается наружу, и тогда возбуждению подвергаются все нейроны головного мозга.

В этот момент и происходит ЭП: ребенок теряет сознание, мышцы начинают сокращаться, может происходить непроизвольное мочеиспускание, дефекация. После того, как возбуждение охватит все нейроны головного мозга, их активность медленно угасает, они «истощаются». Клинически это проявляется единичными мышечными сокращениями отдельных групп мышц.

После этого нейроны уходят в «спящий режим» - они отдыхают и не способны передавать импульсы. В это время ребенок приходит в себя, но ощущает мышечную слабость, болезненность в некоторых мышцах, из-за их повышенной работы при сокращениях, дети вялые, сонливые. После эпилептического приступа дети ничего не помнят о случившемся⁶.

К сожалению, количество резистентных к лечению случаев достигает 40% от общего числа больных, и около 20% детей с эпилепсией становятся инвалидами и утрачивают обучаемость вследствие частых тяжелых припадков и выраженных нарушений психики⁷.

⁴ Полонская Н.Н. Нейропсихологическая диагностика в младшем школьном возрасте. М.:ИЦ Академия, 2001.

⁵ Карлов В.А. Эпилепсия. -М., 1990. -336 с.

⁶ Громов С.А. Лечение и реабилитация больных эпилепсией. - 4-е изд., перераб. И доп. - М.: Феникс, 2009. - 238 с.

⁷ Мурадян Г.Т. Эпилепсия у детей и подростков. Ереван, 1976. -168 с.

В то же время достаточно подробно разработаны методы медикаментозного лечения, имеется широкий спектр эффективных препаратов, позволяющих добиться контроля над припадками (прекращение или существенное уменьшение их частоты) в 60-75% случаев. При рано начатом и правильно проводимом лечении возможно выздоровление⁸.

Однако, с учетом того, что современное и классическое, джексоновское, определение эпилепсии практически идентичны – несмотря на более чем сто лет интенсивных исследований, а ту или иную степень невосприимчивости к терапии демонстрирует каждый третий пациент, международный конгресс по эпилепсии 1995 г. констатировал⁹, что за последние 30 лет заболеваемость, количество больных эпилепсией и количество резистентных к лечению наблюдений не снижаются, и это не смотря на внедрение в практику более десятка новых мощных антиэпилептических препаратов (АЭП). Конгресс выразил сомнение в необходимости синтеза новых АЭП и призвал к поиску новых направлений в борьбе с эпилепсией...

По мнению Л.А. Троицкой, определение эпилептического очага у ребенка до 7-8 лет (когда в норме складывается т.н. альфа-синхронизация в картине ЭЭГ¹⁰), и на ранних этапах эпилептогенеза (а «предболезненный» период у этого расстройства – до сих пор является предметом обсуждения¹¹) врач обычно сталкивается со сложностями. Так, клиническая картина приступа не всегда позволяет судить не только о локализации патологии, но и о ее характере.

Ведь первый в жизни ребенка ЭП не означает, что он уже болен эпилепсией, или с фатальной неизбежностью заболеет ею в будущем.

Хотя повторные неэпилептические ЦП у детей не всегда протекают благоприятно, а у некоторых из них являются предвестниками развертывания ЭП, заболевают эпилепсией далеко не все дети, перенесшие первый ЭП или повторные неэпилептические ЦП, но лишь та часть выборки, которая «собрала» всю совокупность факторов риска, определяющих эволюцию заболевания в сторону эпилепсии.

Например, частота только судорожных пароксизмов у детей достигает 14% . Обнаружено, что в детском возрасте ЦП встречаются в 5-10 раз чаще, чем у взрослых¹², причем до 60% их приходится на первые 3 года.

Значительная их часть является ЭП, остальные относятся к неэпилептическим ЦП¹³. Таковы, например, обмороки, аффективно-

⁸ Калинин В.В. Психические расстройства при эпилепсии: пособие для фельдшера.- М., 2006.- 27 с.

⁹ цит. по: Карлов В.А. Эпилепсия сегодня //7-й Всероссийский съезд неврологов. -Нижний Новгород. - 1995. -396 с.

¹⁰Безруких М.М., Сонькин В.Д., Фарбер Д.А. Возрастная физиология (физиология развития ребенка). М.: ИЦАкадемия, 2009. - 416 с.

¹¹ Миридонов В.Т. Донозологический период эпилепсии у детей (клинико-электроэнцефалографическое исследование). -Автореф. дисс. доктора мед. наук. -Иваново, 1996. -44 с.

¹² Сараджишвили П.М., Геладзе Т.Ш. Эпилепсия. -М., 1977. -304 с.

¹³ Миридонов В.Т. Неврология неэпилептических церебральных пароксизмов у детей //Пермский медицинский журнал 1995. -№4. -С. 15-18.

респираторные припадки, метаболические судороги, парасомнии и др. Все они имеют единственный общий признак – пароксизмальность (говоря русским языком – «приступообразность»), и поэтому поддаются общему, универсальному определению.

Таковых определений известно по меньшей мере три (В.А. Карлова; Г.Г. Шанько и Н. Gastaut), и в известной степени они между собой созвучны. Г. Гасто дал наиболее развернутое из перечисленных (оно также было одобрено комитетом экспертов ВОЗ по эпилепсии в 1975 г.)¹⁴: «Церебральный пароксизм (приступ, припадок) представляет собой внезапно возникающее, преходящее, не контролируемое больным патологическое состояние, характеризующееся разнообразными моторными, сенсорными, вегетативными или психическими феноменами, появляющимися в результате временной дисфункции всего мозга или каких-либо его систем. Приступ развертывается либо на фоне полного внешнего здоровья, либо при внезапном ухудшении хронического патологического состояния».

Классификация ЦП в полной мере удовлетворяющая потребности практической медицины, до сих пор отсутствует, но основные ее принципы предложены В.А. Карловым¹⁵: это этиологический, патогенетический и клинический критерии.

В работах Г.Г. Шанько выделено три группы ЦП: эпилептические, неэпилептические и ЦП занимающие промежуточное положение между первыми двумя группами (например, фебрильные и аффективно-респираторные припадки):

1. Эпилептические припадки – вызываются «неспровоцированным» гиперсинхронным разрядом нейронных популяций, повторные спонтанные ЭП составляют собой основное клиническое проявление эпилепсии.

2. ЦП аноксического (гипоксического, ишемического, асфиксического) генеза, например, приступы ишемии ствола головного мозга типа drop attacks, обмороки, приступы ассоциированной мигрени, аффективно-респираторные припадки, ларингоспазм у больных тетанией.

3. ЦП токсического и инфекционно-токсического генеза – при отравлениях ядами, токсинами, нейролептиками и др. Примерами могут быть ЦП при интоксикации алкоголем.

4. ЦП метаболической природы – гипогликемические, тетанические судороги, судороги при гемолитической болезни новорожденных, при микседеме, болезни Аддисона и др.

5. Гипнические ЦП группируются в два основных класса: пароксизмальные гиперсомнии и пароксизмальные парасомнии. Первые представляют собой нарушения бодрствования и проявляются приступами патологической сонливости, например, при нарколепсии, синдромах Пикквика, Клейне-Левина, истерической спячки и др. Парасомниями

¹⁴ цит. по Миридонов В.Т. см. ссылку 11.

¹⁵ Карлов В.А. Пароксизмальные состояния в неврологической клинике: дефиниции, классификация, общие механизмы патогенеза //7-й Всероссийский съезд неврологов. -Нижний Новгород. -1995. -397 с.

называют неэпилептические ЦП, развертывающиеся во время сна, например: миоклонии, бруксизм, ночные страхи, кошмары, снохождения, апноэ во сне, энурез и др.

6. Психогенные ЦП. Их также называют демонстративными припадками, к которым относят аффективно-респираторные припадки, разнообразные пароксизмы при истерическом неврозе и др.

7. ЦП неопределенного генеза, механизмы которых с указанными выше причинами не связаны. Некоторые авторы относят к этой группе доброкачественные приступы головокружения у детей, приступы эссенциальной невралгии тройничного нерва, абдоминальные приступы у детей, судорожные приступы у больных синингомиелией, рассеянным склерозом и др.

Распространенность неэпилептических ЦП в детской популяции, как вы помните из данного выше материала, более, чем на порядок превышает частоту собственно эпилепсии, при еще менее понятных патофизиологических механизмах, поэтому до сих пор их именуют по основным клиническим проявлениям типа «ночных страхов», «ларингоспазма» и т.д.¹⁶

Среди неучтенных классификацией Г. Гасто в детском возрасте часто встречаются и другие, весьма многочисленные вегетативно-сосудистые и вегетативно-висцеральные ЦП, диагностируемые в рамках «невроза», «вегетативной дистонии», «гипоталамического» синдромов и др.

Следовательно, у некоторых больных эпилепсия представляет собой модель заболевания, созревающего постепенно и имеющего при этом весьма необычные характеристики, а именно: наличие периода заболевания, представленного повторными неэпилептическими пароксизмами, затем периода одновременного развертывания неэпилептических и эпилептических ЦП и лишь только потом – вступление заболевания в период развернутых клинических проявлений, главным содержанием которого становятся повторные спонтанные ЭП.

Именно свойственный детям полиморфизм судорожных состояний и незрелость мозга ребенка часто маскируют очаговую симптоматику (цит. по Троицкой Л.А.). Изменения биоэлектрической активности мозга на начальных этапах заболевания в основном носят диффузный характер. При этом при манифестации эпилепсии часто не наблюдается очаговых поражений головного мозга¹⁷, так что заключения по итогам электрофизиологических (ЭЭГ, вызванные потенциалы) и лучевых (магнитно-резонансная и компьютерная томография) методов объективного обследования не дают достаточных оснований для достоверной диагностики.

¹⁶ Миридонов В.Т. Донозологический период эпилепсии у детей (клинико-электроэнцефалографическое исследование). -Автореф. дисс. доктора мед. наук. -Иваново, 1996. -44 с.

¹⁷ Мухин К.Ю., Петрухин А.С. Эпилептические синдромы. Диагностика и стандарты терапии (Справочное руководство). - М.,2005.- 143 с.

В этом случае большие возможности открывает нейропсихологический метод исследования, более «чувствительный» к функциональному состоянию различных структур головного мозга, чем технические средства.

Так, золотым стандартом неврологической диагностики головного мозга на этапе манифестации широкого спектра заболеваний является сочетание высокопольного МРТ (с напряженностью магнитного поля не ниже 1.5Тл), ультразвуковой доплерографии сосудов головы и шеи, а также 32-канальной ЭЭГ с фиксацией разномодальных вызванных потенциалов. Первый из указанных методов призван визуализировать структурную картину мозга (наличие или отсутствие патологии ткани мозга объемом от 3-5 мм в поперечнике), второй – нарушения кровотока, приводящее к снижению трофики структурно-сохраненных тканей. Наконец, электрофизиологически верифицируется работа крупных нейронных ансамблей по импульсной электрической реакции на те или иные стимулы внешней среды.

При этом не редкой является картина, когда нейропсихологические симптомы есть, а симптомы со стороны перечисленных методов аппаратурной диагностики отсутствуют.

Здесь не лишним представляется вспомнить о давней проблеме «мозг и психики», а также о мнении Л.С. Выготского¹⁸ относительно влияния любой по характеру патологии (как органической, так и социальной) на психическое развитие: во-первых, неспецифическим симптомом является ретардация (задержка темпов развития), во-вторых, в картине патологического развития нет ничего такого, чего бы не было в картине нормального онтогенеза, но есть изменение порядка появления феноменов и их сочетание в единицу времени (асинхрония vs. гетерохрония).

Для практического психолога (как «клинического», так и «возрастного (школьного)») встает в этой связи вопрос «кому же верить?» - симптоматике в психическом развитии, или аппаратам.

Довольно давно уже была выдвинута гипотеза о существовании «донозологического» этапа развития эпилепсии детей¹⁹, основанная на трех категориях научных фактов: 1) ремиссия после первого неспровоцированного ЭП, может продолжаться неопределенно долго; 2) рецидивы после первого ЭП наступают далеко не у всех больных, в связи с чем, количество лиц среди взрослых, перенесших единственный в жизни ЭП в 5 раз, а среди детей – в 10 раз превышает количество больных собственно эпилепсией; 3) – первому спонтанному ЭП у детей нередко предшествуют повторные неэпилептические ЦП.

Иными словами, неясным остается почему у многих детей повторные неэпилептические ЦП протекают доброкачественно и имеют благоприятный исход, включая выздоровление даже без лечения, а у некоторых сменяются эпилептической болезнью.

¹⁸ Выготский Л.С. Основы дефектологии/ Собрание сочинений в 6 Т., Т.4 – М.: Педагогика, 1984

¹⁹ Болдырев А.И. Эпилепсия у детей и подростков. -М., 1990. -317 с.

Л.А. Троицкая, посвятившая данной проблеме огромное время и объемную клинико-нейропсихологическую работу, обнаружила, что верификация локализации очага эпилептической активности разными методами дает некоторые соответствия результатов нейропсихологической, клинико-неврологической и нейрофизиологической диагностики, с максимальной согласованностью при височных формах эпилепсии (до 80%). Кроме того, по мнению автора, нейропсихологический метод наиболее информативен из всех методов функциональной диагностики локализации эпилептического очага на ранних стадиях заболевания: он позволяет оценить динамику состояния ВПФ и психических образований (эмоций, воли) детей с эпилепсией как после комплексного медикаментозного воздействия, так и после направленной психологической коррекции. Для детей с нормальным или близким к норме интеллектом исследователь полагает адекватным применение развернутого, полного нейропсихологического обследования, а для детей с умственной отсталостью – использование специфической адаптации лурьевского методов в виде «профиля психического развития».

Приведем примеры обоих типов дизонтогенеза у детей и подростков с эпилепсией из нашей практики. Во всех случаях здесь и далее использовалась классическая лурьевская система балльной оценки симптомов.

Нами был **обследован Артем, 16.5 лет**, учащийся 10-го класса общеобразовательной школы.

Причины обращения к нейропсихологу (со слов родителей): необходимость определить стратегию и тактику социализации и психологической реабилитации в связи с наличием эпилепсии.

Анамнез: менее года назад были выявлены гормональные нарушения (йод-дефицитный гипотиреоз в сочетании с нижней границей нормы по тестостерону), в дальнейшем развилась эпилептиформная активность – приступы с потерей сознания и отчетливой сенсорной аурой. Объективно: на МРТ – без отклонений от нормы, УЗДГ – церебральная ангиодистония с повышением сосудистого сопротивления, снижение кровотока в вертебрально-базиллярном бассейне при позиционных пробах; ЭЭГ – при фотостимуляции и гипервентиляции возникают билатерально-синхронные вспышки в лобно-височных областях, больше слева. Получал ламотридин до 100мг/сутки, на фоне которого продолжалась эпи-активность, в настоящий момент – карбамазепин в дозе 400 мг/сутки.

При экспериментальном нейропсихологическом обследовании отмечается следующая картина развития психической деятельности юноши и высших психических функций (ВПФ).

В беседе отмечается, что сфера интересов недостаточно дифференцирована, «нравится» из школьных предметов математика, русский, химия, биология, при этом про успеваемость Артем говорит «да по-разному учусь... бывает и 2, и 3, и 4, и 5», указывает что «отлично по физкультуре только» (и этот предмет не входит в список предпочитаемых).

Остальные школьные предметы характеризуются так «нормально». Мальчику нравится ходить на плавание. *Эмоции*: опознание эмоциональных состояний по схематическим изображениям (химерам) – «спокойствие» и «грусть», «ярость» и «злость», «злость» и «веселье» путает (3), мимика живая, адекватная (0).

Внимание (по таблицам Шульте) – время выполнения несколько выше возрастной нормы (1 мин 20сек.), стратегия выполнения планомерная, с запинками между числами и непрерывным ростом темпа по мере выполнения.

Двигательная сфера. В динамическом праксисе (кулак-ребро-ладонь): при выполнении правой рукой - зрительный контроль, замедленно, без ошибок (0-0.5), перенос на другую руку в норме (0); левой рукой – аналогично правой (0-0.5). В графической пробе «забор»: правая рука – гипертонус, замедленно, микрография, незначительные трудности переключения в виде «точек» в месте сочленения зубцов (1); левая рука – неустойчивый размер зубцов, гипотонус, замедленно, с легким искажением формы зубцов (1-1.5). *Реципрокная координация* – движения замедлены, со сбоями в программе, работает все запястье, зрительный контроль (1-1.5).

В праксисе позы: правой рукой со зрительным контролем, перебором пальцев, неравномерным тонусом кисти руки (пальцы «торчат в разные стороны») (1.5-2); перенос успешен на 80% (1); левой рукой – аналогично правой, с большей выраженностью симптоматики (2). *В пространственной праксисе* (пробы Хэда) – ошибки зеркальные с самокоррекцией множественные (1). *Регуляторный праксис* – в пробе «кулак-палец» единичная ошибка с самокоррекцией, «подъем руки на стук» - без ошибок (0). *В конструктивном праксисе* – проба на копирование куба выполнена замедленно, с поэлементной стратегией, с незначительным искажением координатных и структурно-топологических характеристик (1).

В гностической сфере следует отметить: полную сохранность фонематического слуха на всех уровнях - звука, слога, слова (0). *Зрительно-предметный гнозис* - узнавание предметов в простых пробах (0), в сенсibilизированных пробах (недорисованные) – увеличение латентных периодов, с единичной парагнозией («сундук» - ведро) (0-0.5).

Память. Зрительно-предметная память: непосредственно, равно и после гетеро- и гомогенной интерференции воспроизводит 4 из 5, с нарушением порядка, стимуляция не помогает припоминанию (0.5-1). *Слухо-речевая память*. Общий объем запоминания слов несколько снижен: произвольное запоминание (слов, отработанных в ходе обследования) – 1 из 5 и еще два вплетения (одно – по типу literalной парафазии к реальному слову, второе – контаминация из произвольного запоминания) (3). При сенсibilизированных пробах (3 слова и 3 слова): непосредственное воспроизведение в норме, после интерференции групп одно слово второй группы заменяется literalной парафазией (игла-игра); после гетерогенной интерференции – растут латентные периоды ответов,

группы объединены в один ряд, изменен порядок стимулов, припомнено 4 из 6; после гомогенной интерференции – снова меняет порядок слов, вплетает слово из зрительно-предметной памяти (продуктивность та же) (2).

Общий уровень развития речи соответствует возрастной норме. Диалогическая речь – на уровне развернутых ответов. *Спонтанная речь* малоактивная, грамматически упрощена, количественный и качественный состав словаря - возрастная норма. Понимание *логико-грамматических конструкций*: в предложениях множественные ошибки с коррекцией по указанию (2-2.5), инверсия и сравнительные безошибочно (0), подстановка пропущенных слов в предложения – требуется стимуляция и повторение конструкций, ответы не всегда частотные (0.5-1). *Чтение*: скандированное, с трудностями переключения и признаками стертой дизартрии (2). *Номинативная функция речи* в пределах нормы. *Коммуникативная функция речи* в рамках возрастной нормы. *Повторная, автоматизированная речь* - в пределах возрастной нормы.

Интеллектуальная деятельность. Вербально-логическое мышление (понимание прочитанного текста «Умная ворона») – на вопрос «чему учит рассказ?» отвечает «учит терпению, я так думаю, она...»; на вопрос «умная ворона или глупая?» - «кхм... м... потому что она побросала камни в воду, если б она сразу попыталась в кувшин залезть, вообще бы ничего не получилось», в целом соответствует возрастному этапу развития, но зашумлено резонерством и трудностями вербализации (стоит обратить внимание, что по сути, на оба поставленных вопроса ответ или не дан, или дан неверный) (1.5-2). *Наглядно-образное мышление*: пробу «обобщение» выполняет быстро, верно, с единичной ошибкой без коррекции (вместо «здания» - жилье) (0.5-1); проба «4й лишний»: обобщение уровня «функциональное понятие (псевдопонятие)» и «истинное понятие» (50/50), с признаками резонерства, перечисление объектов в каждой пробе, сам выбор «лишнего» - без ошибок (1). Пересказ серии сюжетных картин «Умная рыбка»: с увеличенным латентным периодом ответа, «ну... тут... пытались поймать рыбу, насадили на крючок червя, плывет рыба, замечает это и понимает это, она взяла ракушку, зацепила червяка и потом отдала этого червяка своим детям съесть». При понимании смысла серии картинок, ее передача в рассказе имеет ряд особенностей: персеверации, негрубые признаки резонерства, аграмматизмы, сокращение изложения второй и третьей картинки (1). В ответах на вопросы по смыслу рассказа – «учит? а... чему учит она... ну я так думаю, не поддаваться на уловки всякие», понимание смысла не полное, при сглаженных признаках резонерства и речевых персевераций (1-1.5).

В качестве заключения можно сказать, что юноша производит общее впечатление очень хорошее - со стороны личности, поведения, работоспособности, контакта, понимания и выполнения сложных

инструкций. Однако можно выделить и ряд трудностей, с которыми он сталкивается.

В нейропсихологической картине развития психической деятельности можно отметить следующие группы симптомов:

1. Трудности в формировании межполушарного взаимодействия, кинестетической и пространственной основы движений.
2. Незначительное снижение продуктивности слухо-речевой памяти (при значительном снижении произвольного слухо-речевого запоминания) и зрительно-предметной памяти.
3. Трудности в речевой активности и процессуальности (с персеверациями и легкими признаками резонерства); на общем фоне хорошего понимания логико-грамматических конструкций почти не справляется с предложениями.
4. Недифференцированность в восприятии эмоций.

Описанные группы симптомов могут указывать: на дисфункцию базальной височной коры и диэнцефальных образований в правом полушарии.

В описанном случае мы видим ряд симптомов, укладывающихся в положение Л.А. Троицкой о том, что специфика нейропсихологического дефицита при эпилепсии у детей определяется локусом эпиактивности.

В следующем случае это уже не столь очевидно: так, при **обследовании Марка, 5 лет**, с поводом обращения (со слов бабушки мальчика) «проблемы с развитием речи и регуляцией поведения, ребенок склонен к уединению, резким переменам настроения», выявлена интересная картина.

Анамнез не отягощен: беременность, роды и развитие на первом году жизни без особенностей. Перенесенные заболевания – в основном простудные, на первом году жизни было пищевое отравление с дисбактериозом. В раннем возрасте перенес сотрясение мозга. Данные объективных обследований (ЭЭГ) – отмечаются вспышки высокоамплитудных дельта-волн в лобных отведениях, билатеральная общая дезорганизация корковой ритмики.

В ходе обследования: полноценное обследование Марка было невозможно ввиду нарушения контакта с ребенком (контакт глазами возможен очень краткое время, ребенок отводит взгляд); ребенок крайне отвлекаем, деятельность дезорганизована. Преобладают манипулятивные формы активности с предметами, доступными в зрительном поле. При этом ребенок быстро истощается и перестает вообще реагировать на окружающих (уходит в спонтанную нерегулированную активность).

Психомоторная сфера: проба «кулак-ребро-ладонь» выполняется резко замедленно, и только в то время, пока психолог демонстрирует образец. Реципрокная координация: движения несинхронные, участвует все предплечье, пальцы мальчика во время выполнения движения растопырены. Праксис позы: кроме пробы «кольца из пальцев» позы ребенку доступны, однако – присутствуют синкинезии (сочетанные

движения пальцев), идет перебор пальцев (первичный симптом), перенос на другую руку отсутствует, при выполнении левой рукой – идет «помощь» правой (ставит пальцы левой руки в нужную позу правой рукой), воспринимает только образец, показанный зеркально (то есть когда сидящий напротив психолог показывает левой рукой образец движения для правой руки ребенка) и перестроиться не может, есть признаки атетоза пальцев руки (пальцы выгибаются вверх в спокойном состоянии). Воспроизведение ритмических постукиваний по столу – только с речевым сопровождением со стороны психолога. Показать пальцами свой возраст (в годах) не смог. Оральный праксис: язык в спокойном состоянии отклоняется вправо, упереть язык в щеку ребенок не может.

Пространственный гнозис: не может верно показать картинки с пространственными предлогами (над, под, за, перед, сбоку).

Речь: активность и процессуальность речи не сформированы – ответы односложные («как тебя зовут? – Марик»; «ты ходишь в садик? – угу»), или вовсе отсутствуют (не назвал имя матери, группу детского сада, место проживания, время года). Присутствуют эхоталии. Номинативная функция речи – частотные незашумленные предметные картинки опознает удовлетворительно (1 ошибка на 8 стимулов), но – только в варианте пассивной, импрессивной речи (показывает по наименованию, но сам не называет). Припоминание показанных картинок и озвученных слов не сформировано. Понимание короткого рассказа, даже с опорой на вопросы недоступно.

Мышление: счет до 5 только со стимуляцией со стороны психолога; пробы на обобщение, рассказ по серии сюжетных картин, пересказ рассказа недоступны.

Было сделано заключение о предположительной дисфункции подкорковых образований и активирующих подкорково-корковых связей с вторичной патологией корковых отделов правого полушария.

Но является ли речевая патология «специфичной» для недоразвития речи?

Как пишет Л.А. Троицкая, нейропсихологические синдромы при разных формах эпилепсии переменны, психологическое содержание их определяются факторами, связанными с локализацией очага эпиактивности, умственным развитием ребенка и степенью тяжести течения заболевания. При этом речевая деятельность у детей с фокальными формами эпилепсии демонстрирует разные виды речевых нарушений, обусловленных следующими факторами: ранний дебют заболевания (до 1 года), наличие правосторонних парциальных припадков, локализация эпилептического очага в лобных долях. Факторами риска возникновения речевых нарушений у детей автор также считает: мужской пол, пре- и перинатальная патология, задержка раннего психомоторного развития и снижение интеллекта.

Именно этой картине и соответствует психическое развитие Марка.

Кроме того, нельзя забывать о полиэтиологической и полипатогенетической природе эпилепсии: обнаружено²⁰ не менее 90 генетических маркеров разных вариантов эписиндрома, и в ряде случаев эпилепсия сочетается с иными нарушениями развития как по типу неполноценности церебральной структуры, так и по дисметаболическому типу (вполне вероятно, что случай Артема, цитированный выше, как раз и относится к «метаболической» эпилепсии).

Например, нейропсихологическое **обследование Татьяны, 8 лет**, числящейся в специальной школе V вида (речевой), 1-й класс, но по факту находящейся на домашнем обучении.

В анамнезе – со слов матери девочки, «до 3-х лет все было нормально», затем – дебют синдрома Ландау-Клеффнера. На ЭЭГ с мониторингом сна отмечались билатерально-синхронные вспышки в обеих височных долях, но на противосудорожной терапии (ламотриджин) очаг в левой височной доле «угас». В биохимической картине развития – генетический дефект выработки АЛТ (аланинаминотрансферазы, фермента печени, старое название – глутаминпировиноградная трансминаза, GPT). До 6 лет отмечался энурез, мать связывает его прекращение с терапией микроэлементными препаратами, указывает на возможное пренатальное поражение тяжелыми металлами в силу проживания в тот момент в г. Тараз (Джамбул) Республики Казахстан с фосфорными и ферромарганцевыми комбинатами. Со слов матери, рисование как вид деятельности возник очень поздно – «за неделю» до обследования, причем только в сопряженном варианте. Также, по мнению матери, девочке доступен цветовой гнозис и конструирование простых композиций из стандартных элементов (конструктор, природный материал). Недавно возникла возможность сопоставления написанной ноты и сыгранной (в единичном варианте).

Необходимо отметить, что обследование проводилось в парциальном варианте в силу повышенной истощаемости ребенка и неполного понимания и принятия вербальных инструкций.

При экспериментальном нейропсихологическом обследовании отмечается следующая картина развития психической деятельности девочки и высших психических функций (ВПФ).

В наблюдении и беседе: речь присутствует только в виде сопряженного говорения с мамой, артикуляция нечеткая, самостоятельная речь – только в виде вокализмов; примерно в половине случаев эмоционального контакта опирается на мать как «опосредующее звено»; утомляется крайне быстро, за 7-10 минут, далее прибегает к аутостимулирующим действиям в моторной и вокальной сферах. Со слов матери, аутостимуляции как форма поведения по времени совпали с началом прохождения микроэлементной

²⁰Мухин К. Ю., Петрухин А. С., Миронов М. Б. Эпилептические синдромы. Диагностика и терапия — М.: 2008. – 224 с.

терапии. Интересно, что обращенная к ребенку речь (кроме маминой) не вызывает ориентировочной реакции, для этого ребенку необходимо касание (тактильный контакт).

Восприятие и воспроизведение эмоциональных состояний по схематическим изображениям (химерам) – резко затруднено, множественные ошибки без коррекции (2.5-3), выраженная гипомимия (2), фон настроения - пониженный.

Двигательная сфера. Тонус в целом снижен. *Общая моторика* – неактивная. *В динамическом праксисе* – проба кулак-ребро-ладонь не успешна, даже при попытке упрощения по подсказке исследующего (разнести фазы движения на разные руки) (3). *Графическая проба «забор»* - выраженный гипотонус, рисует всего два звена из отдельных элементов (2.5-3). *Реципрокная координация* – доступна только в резко замедленном виде, с работой всего предплечья, при постоянном проговаривании про себя, при ускорении – множественные синкинезии (совместные, а не попеременные движения ладоней) (2,5-3). *В праксисе позы* билатерально: синкинезии, грубо выраженные атетозы, перебор пальцев, перенос поз недоступен (3). *В пространственном праксисе* (пробы Хэда) – множественные ошибки сомато-топического и зеркального характера, проба практически недоступна (3). *В сомато-сенсорном гнозисе* – множественные ошибки (2). *Регуляторный праксис:* проба «подъем руки на стимул (стук)» недоступна (3), проба «кулак-палец» выполняется только сопряженно с матерью, самостоятельно - безуспешно (2-2.5). *Копирование пространственно-ориентированной фигуры* – отказ (3). *Рисунок самостоятельный* – только сопряженно, частично распредмечен (2-2.5).

Интеллектуальная деятельность. *Обобщающие слова* ребенку понятны (0), но при тестировании в сфере *наглядно-образного мышления* (проба на обобщение предметных картинок) требуется организация внимания и стимуляция со стороны матери (2); в пробе «4й лишний» - выполнение только в наглядном варианте (путем зачеркивания карандашом лишнего) и только при участии матери (2).

В целом, нейропсихологическое обследование свидетельствует в пользу не только специфически-речевых расстройств, свойственных «приобретенной эпилептической афазии» (Ландау-Клеффнера синдром), но и умственной отсталости, уровень которой (легкий или умеренный) требует дополнительной медико-психологической экспертизы. Имеющиеся симптомы истощаемости, моторной и вокальной аутоstimуляции, двигательные нарушения уровня атетозов, нарушения межполушарного взаимодействия транскортекстального уровня могут быть интерпретированы как компенсаторные проявления – перенос программ действий «вниз» при патологии коры головного мозга. Косвенно на это указывает и широчайшее вовлечение сочетанных и совместных действий, эмоциональный и когнитивный симбиоз с матерью.

Не менее интересным представляется **случай Евгения, также 8 лет**, учащегося 1-й класса общеобразовательной школы (на домашнем обучении).

В анамнезе - беременность с подтеканием вод, в течение полутора месяцев проводилось медикаментозное сохранение, субъективно переживавшееся матерью «как копые в животе крутят», роды с медикаментозной стимуляцией и механической экстракцией, «воды отходили черные», в срок, в родах перелом ключицы. Объективно: на МРТ определяется киста прозрачной перегородки (ретроцеребеллярная) и аномалия Денди-Уокера, на ЭЭГ – в левой лобно-височной области острые волны тета-диапазона во сне. У психиатра стоит на учете с диагнозом «умственная отсталость (умеренная)», у невролога – «эпилепсия (неуточненная)», логопедом состояние мальчика определяется как «моторная алалия». Получает депакин-хроно (препарат вальпроевой кислоты). Сопутствующие заболевания – ангиопатия сетчатки с 2-х сторон. По словам матери, отмечалась атаксия – «до 4 лет не мог попасть в двери, так ходил». Проходил канис-терапию.

Психолого-педагогический статус (со слов матери): имеет трудности в формировании бытовых навыков – так, штаны может одеть только на резинке, ботинки – на липучке. Освоил намыливание в ходе принятия ванны, но «попу вытирает плохо», в выполнении бытовых дел мешает отчетливый и постоянный тремор рук.

Необходимо отметить, что и в этом случае обследование проводилось в парциальном варианте в силу повышенной истощаемости ребенка и неполного понимания и принятия вербальных инструкций.

При экспериментальном нейропсихологическом обследовании отмечается следующая картина развития психической деятельности мальчика и высших психических функций (ВПФ).

В наблюдении и беседе: отчетливо выраженные эхолалии, стертая дизартрия, речевая активность резко снижена (только диалогическая речь и только в виде односложных ответов на вопросы), при ответе на вопрос о возрасте говорит «пять», верный ответ – только с прямой подсказкой матери, вопрос о посещении школы – «да», класс – «на певый». Часто встречаются перестановки звуков в словах. Рисунок – распредмеченный, с отчетливым тремором. Поведенчески расторможен, при этом тяжело входит в деятельность и столь же тяжело ее завершает. Принимает игру, инициированную взрослым, но моторно неловок – не может поймать мяч большого размера, брошенный ему в руки.

Восприятие и воспроизведение эмоциональных состояний по схематическим изображениям (химерам) – резко затруднено, множественные ошибки с коррекцией по указанию исследующего, «злость» опознает как «красный» (2), мимика сильно сглажена (2).

Двигательная сфера. Общая моторика: сидит на полу «постурецки», обхватив ноги руками, моторно мало активен, неловок. *В*

динамическом праксисе – проба кулак-ребро-ладонь с отказом «устал»; графическая проба «забор» - недоступна (3). *Реципрокная координация* – пальцы задираются вверх, самопроизвольное ускорение движений приводит к их распаду (2,5-3). *В праксисе позы* – атетозы билатерально, правой рукой доступна только поза «коза», на фоне жесткого перебора и сомато-топических ошибок (3); на левой руке не может выполнить ни одной пробы (3). *В пространственном праксисе* (пробы Хэда) – множественные ошибки сомато-топического характера (3). *Оральный праксис*: язык сдвинут вправо от средней линии, движения оральной мускулатуры живые, в целом соответствующие заданному (1-1.5).

Интеллектуальная деятельность. Вербально-логическое мышление: пытается принять задание на чтение рассказа «Умная ворона», но после прочтения одной буквы отказывается. После прослушивания этого рассказа может ответить только на вопрос «про кого был рассказ?» - «про петь» (усвоение самого общего смысла сюжета) (2.5-3). *В наглядно-образном мышлении*: проба на обобщение выполнена неверно – вместо обобщающих слов «цепляется» за обозначение одного из предметов («хлеб», «конфеты») вместо «еда», «автобус» вместо «транспорт», «киска» - «животные», на слово «дома» показывает здания) (3); проба «4й лишний» - фокус внимания хаотично перемещается по листу со случайными ответами не в поле заданного (3).

Здесь также нейропсихологическое обследование говорит в пользу мнения об умственной отсталости, скорее всего, среднего (умеренного) уровня, т.к. ребенку недоступно обобщение в спонтанном варианте, но доступно в «индуцированном» (показ группы предметов по обобщающему слову). Аналогичны и симптомы истощаемости, моторной аутоstimуляции (в виде принятия определенной позы), двигательные нарушения уровня атетозов.

А вот их потенциальная интерпретация – иная, как проявлений гипоплазии мозжечка (что характерно для синдрома Денди-Уокера). Т.е. здесь недоразвитие речи мальчика нельзя характеризовать как «алалию» или «приобретенную эпилептическую афазию», а по видимости как специфическую форму «мозжечковой дизартрии».

Вообще, вопрос интерпретации того или иного симптома как «дефицитарного» или «компенсаторного» в нейропсихологии до конца не решен. Относительно созревших в той или иной степени функций Л.С. Цветкова утверждает примат «компенсаторного» характера симптоматики в силу «капсуляции» функциональной системы при повреждении (по П.К. Анохину) с дальнейшим выполнением изначальной задачи на «максимально доступном» уровне. Можно ли говорить о такой компенсации в случае Татьяны (дебют заболевания пришелся на возраст трех лет, при относительно сформированной речи)? Пожалуй.

Более того, задержка в состоянии симбиоза с матерью, в норме распадающегося к году, вполне укладывается в концепцию дизонтогенеза Л.С. Выготского (асинхрония).

Если же говорить – как в случае Евгения, о врожденной (вариант – неонатальной) патологии, причем имеющей строго органический характер, то большее значение имеет ретардация и симптомы «выпадения» (без сопутствующей компенсации) функций тех или иных мозговых структур.

Это различие, на первый взгляд «вкусовое», имеет принципиальный характер с точки зрения дальнейшей коррекции развития: Евгению показана школа VIII вида (для умственно-отсталых), с коррекционной работой «дефектологического», ориентированного на заучивание ограниченного объема знаний и навыков, плана; в то же время Татьяна, скорее всего, может преодолеть признаки задержки развития с опорой на речь (памятуя об «угашении» очага в левой височной области) и ей необходима «смысловая» реабилитация на принципах, разработанных А.Р. Лурия и Л.С. Цветковой.

Как уже говорилось, нередко эпилепсия принимает прогрессирующее течение и сопровождается нарушениями психики²¹. Интеллектуально-мнестическое снижение относится к основным характеристикам больных эпилепсией наряду с припадками.

В связи с этим сформировалось мнение, что именно психический дефект является основной причиной социальной дезадаптации и инвалидизации таких больных.

Считается, что к развитию дефекта психики приводят в первую очередь генерализованные тонико-клонические припадки, если их было не менее ста в анамнезе, либо наблюдалось их утяжеление по мере развития болезни.

В целом, по данным Л.А. Троицкой, дефект ВПФ у детей с эпилепсией прямо коррелирует с локализацией очага патологической активности: при локусе в теменно-затылочных отделах головного мозга отмечаются нарушения конструктивного праксиса и зрительно-пространственного гнозиса, а также трудности в обучении по чтению и письму; при расположении очага в лобно-височных отделах возможна картина деменции (распад простейших программ и целенаправленной предметной деятельности) и поведенческих нарушений; а наибольшая выраженность когнитивной недостаточности при «прочих равных» наблюдается при расположении очага в левом полушарии.

Есть данные²², что в структуре снижения интеллекта преобладают нарушения внимания и памяти, а в случае височной эпилепсии со

²¹ Земляная А.А., Калинин В.В., Ковязина М.С., Крылов О.Е. Психические расстройства и сенсомоторная асимметрия головного мозга у больных эпилепсией// Журнал неврологии и психиатрии им. С.С.Корсакова, 2010, № 3 Выпуск 2, с. 70-76.

²² Болдырев А.И. Эпилепсия у взрослых. -М., 1984. -288 с.

сложными парциальными припадками в возникновении дефекта и деменции имеет значение не общее количество припадков, а приуроченность их к определенному периоду онтогенеза. Так, в некоторых исследованиях, необратимые изменения обнаруживались через 5 лет непрерывного возникновения сложных парциальных припадков, хотя в большинстве других работ данный показатель соотносится с периодом не менее 20 лет.

Открытым остается и вопрос о роли противосудорожной терапии (как медикаментозной, так и применяемой в малокурабельных случаях хирургической коррекции очага) в формировании нарушений ВПФ.

Известно²³, что больные вынуждены принимать АЭП на протяжении почти всей жизни (за исключением случаев формирования стойких к отмене АЭП ремиссий), при этом у больных с высоким уровнем метаболитов АЭП в плазме крови, либо принимающих сразу несколько препаратов, высока вероятность развития нейротоксических эффектов, что проявляется и в снижении когнитивных функций.

Считается, что все АЭП в той или иной степени либо потенцируют систему гамма-аминомасляной кислоты (т.е. усиливают функции торможения в ЦНС), либо блокируют «излишнюю активность» натрий-зависимых ионных каналов. В любом случае, при неадекватном подборе препарата или его дозировки (по принципу «кашу маслом не испортишь») возникает дополнительная задержка в развитии, уже вторично-ятрогенного характера.

Хорошим, пусть и не вполне «чистым» примером нейропсихологической симптоматики при смешанном патологическом воздействии (заболевание плюс токсическое действие препаратов) является **случай Оли, 6 лет**, посещающей детский сад компенсирующего вида. Со слов матери, главное, что беспокоит – проблемы с развитием эмоциональной сферы и регуляцией поведения.

Анамнез: на первом году жизни была обнаружена злокачественная герминогенная опухоль, прошла оперативное (с удалением опухоли и резекцией копчика) и химиотерапевтическое лечение. В настоящий момент онкозаболевание в ремиссии. Логопедом установлено общее недоразвитие речи 3-го уровня в сочетании с незрелостью эмоционально-волевой сферы. Психиатры выставляют задержку развития. Неврологический статус: по МРТ (на момент обследования – 5.5 лет) выявлены очаги глиоза в правой лобной области (4*5.5 мм) и левой лобной доле (1*3 мм), предположительно постишемического генеза. Эписиндром под вопросом. Получает препараты ламотриджина.

Обследование Оли было затруднено ввиду нарушения контакта с ребенком – несмотря на то, что контакт глазами возможен даже в течение достаточно продолжительного времени, темп речи и мыслительных

²³ Абрамович Г.Б. Эпилепсия у детей и подростков. -Медицина, 1965. -107 с.

процессов ребенка замедлен, есть элементы «смущения» (не реагирует на инструкции и вопросы обследующего). Поэтому частично обследование было опосредовано контактом с мамой ребенка (она повторяла для Оли инструкции в доступной форме). В целом поведение ребенка в ходе обследования неактивное, незаинтересованное, с признаками истощения даже в начале (следует учесть длительную, свыше двух часов, дорогу от дома).

В беседе: в вопросах на «общую осведомленность» - не смогла обозначить время года, какую конкретно группу детского сада посещает, все ответы замедленны. Вопросы о собственном имени, возрасте, посещении сада – верно.

Эмоции. В процессе обследования мимика живая, но замедленная по тему, опознание эмоций по схематическим лицам – «химерам» в норме, интонационные характеристики речи сглажены.

Психомоторная сфера: во всех пробах и спонтанной моторике отмечается тремор; проба «кулак-ребро-ладонь» - верное выполнение, при зрительном контроле, резко замедленно, перенос с одной руки на другую в норме (0.5); графическая проба «забор» - выполнение доступно обеими руками, тонус неустойчивый с тенденцией к понижению, размер зубцов в рисунке неустойчивый, с тенденцией к макрографии, программа удержана, есть незначительные (для данного возраста) трудности в переключении в виде «слипания» зубцов внизу, отрывов руки, негрубого изменения формы зубцов (0.5-1); реципрокная координация: движения замедленные, неплавные, при включенном зрительном контроле (0.5); праксис позы: доступен только сопряженно с показом психологом и только в виде синкинезий правой и левой руки (показ психологом также должен осуществляться двуручно) (2.5-3). Воспроизведение ритмических постукиваний по столу: усваивает только два звена ритма из трех, даже при многократном предъявлении образца (2). Проба «кулак-палец», «подъем руки на стимул-стук» (регуляторный праксис, конфликтные пробы) – верно (0). Оральный праксис: доступны все пробы, но движения как бы «сглаженные»/ «смазанные» (1). Спонтанный рисунок (рисунок человека) – все существенные детали отражены, однако по ряду показателей (количество пальцев на руках, соотношение размеров деталей, качество линий и их сочленений) рисунок соответствует возрасту 4.5-5 лет.

Восприятие. Опознание предметов в простых пробах безошибочно (0), сенсibilизированные не проводились из-за трудностей контакта с ребенком и нарастающего утомления.

Память. Зрительно-предметная память (на объекты, отработанные в ходе обследования, 3 из 8 предъявленных в поле зрения) – непосредственно 3 из 3, с соблюдением порядка; после гетерогенной интерференции – аналогично; гомогенной – контаминация с пробой на пересказ серии сюжетных картин «Умная рыбка» («червячок»), 0 из 3, подсказка не оказывает помощи (1). Слухо-речевая память (ряд из 6 слов):

непосредственно – с увеличением латентных периодов ответов, вербальной парафазией (кот-кошка), с изменением порядка стимулов и заменой одного из стимулов (снег) персеверацией другого (дождь) по типу вербальной оппозиционной парафазии; гетерогенная интерференция с большой отсрочкой – порядок стимулов восстановлен, припомнено 6 из 6, с двумя парафазиями (кот – кошка, дождь – дождик); после гомогенной интерференции проверка не проводилась ввиду утомления (1-1.5).

Речь: активность и процессуальность речи не сформированы – ответы односложные, или вовсе отсутствуют. Спонтанная речь как таковая отсутствует. Понимание логико-грамматических конструкций – предложные конструкции безошибочно (0), сравнительные безошибочно (0), инверсия недоступна (3).

Мышление: исследование на фоне утомления как сенсibilизации. Понимание короткого рассказа (Лев и мышь), даже с опорой на вопросы и при активной стимуляции со стороны психолога недоступно. Хотя ответ «про кого был рассказ» дан верно. Счет до 5 (до 10 счет недоступен), по пальцам и вслух: требуется стимуляция и сопровождение в виде; проба 4-й лишней – дает адекватные возрасту ответы в виде функциональных понятий (псевдопонятий) и комплексов, но испытывает выраженные трудности с вербализацией отличительного признака (требуется стимуляция и помощь в виде наводящих вопросов со стороны психолога) (1). Составление рассказа по серии сюжетных картин (Умная рыбка, Хитрая мартышка) – недоступно, в первом случае – из-за незнания (неопознания) ключевого элемента истории (ракушки), во втором – по отказу (3).

Таким образом, можно предположить дисфункцию ствола мозга, преимущественно уровня среднего мозга и мосто-мозжечковой системы, базальных ганглиев и медиобазальной (преимущественно, с вторичным вовлечением конвекситальных отделов) височной коры слева, гиподисфункция лобных долей билатерально (преимущественно справа). Указанная симптоматика имеет негрубую степень выраженности, что позволяет считать ее резидуально-органической ввиду имевшего место в раннем возрасте поражения мозга.

О чем же говорит случай Оли? О роли фактора возраста. Чем позднее произойдет патологическое влияние на мозг, тем «выше» по иерархии мозговых структур «заберется» ретардация и асинхрония.

При этом нельзя забывать и о мнении Л.П. Лассан²⁴, основанном на огромном клиническом опыте, об убывающей по мере роста тяжести патологии роли возраста и пола.

Данной точке зрения есть подтверждения и в нашей практике. Так, был обследован **Сергей, 20.5 лет**, образование полное среднее, в настоящий

²⁴ Лассан Л.П. Нейрокогнитивный дизонтогенез и клиническая нейропсихология детского возраста [Электронный ресурс] // Клиническая и специальная психология. 2012. №3. URL: <http://psyjournals.ru/psyclin/2012/n3/55172.shtml> (дата обращения: 22.05.2015)

момент – в процессе получения среднего специального (учится на фотографа); у юноши в два года дебютировала фокальная криптогенная эпилепсия, частотой до 30 припадков в сутки, захватывающая левую лобно-височную область и полюсы лобных долей билатерально. Приступы имеют место в подавляющем большинстве во время сна, болезнь является фармакорезистентной – привыкание к препарату с утратой им эффективности занимает не более трех недель, в связи с чем в 2013 году проведена резекция амигдалы и передних отделов верхней височной извилины слева. В пределах границ зоны резекции возобновление припадков произошло через два месяца после операции, в настоящее время получает эсикарбазепин в дозе 2000 мг/сутки и ламотриджин в дозе 200 мг/сутки.

Запрос со стороны матери юноши – на определение стратегии психосоциальной адаптации и реабилитации.

В ходе обследования отмечается: юноша поведенчески и психически (при выполнении всех типов задач) заторможен, в речи – стертая дизартрия, темп речи снижен (брадифазия), речь не интонирована, несколько «в нос» (ринолалия в легкой степени выраженности). Привычная поза – со «скрученными» ногами, имеет признаки аутоstimуляции. Во многих заданиях требуется как вербальная, так и эмоциональная стимуляция со стороны обследующего.

Беседа: ответы на вопросы односложные, говорит «нет» на вопросы об обучении и работе (по словам матери, он не считает обучение на фотографа учебной, хотя ему это нравится).

Опознание эмоций по схематическим изображениям (химерам): ярость опознает как «чего-то злой», в остальном без особенностей (0). Мимика сглажена. *Внимание (по таблицам Шульте):* стратегия планомерная, речь опережает и организует деятельность по показу чисел, общее время – 60с. (возрастная норма).

В психомоторной сфере. Проба на динамический праксис (кулак-ребро-ладонь): начинает выполнение левой рукой, сокращая программу до двух фаз, при показе образца повторно с речевым сопровождением (раз-два-три) – успешное выполнение с уходом от необходимости зрительного контроля (1); перенос успешен (0); правая рука – успешно (с шепотной речью), несколько замедленно (1). Графическая проба забор: правая рука - карандаш держит с напряжением (гипертонус мышц), выполнение замедленно, вместо единого «забор» собирает звенья из отдельных прямых элементов с отрывами руки (2-2.5); выполнение левой рукой – аналогично, прибавляется тремор, персеверации «плохо получившихся» элементов, быстро прекращает выполнение (2.5-3). Праксис позы пальцев руки: при выполнении правой рукой отмечается тремор, замедление движений, безошибочно (0.5); перенос на левую руку 60% проб (2); левой рукой – аналогично правой, с большей выраженностью тремора и замедления (0.5-1). Реципрокная координация: движения рук замедленные, вовлекают не

кисть, а все запястье, присутствуют единичные синкинезии (сочетанные движения рук) (2-2.5). Пробу на копирование пространственно-ориентированной фигуры: гипертонус, персеверации движений (обводит линии по несколько раз), микрография, ошибки формы элементов с самокоррекцией, ошибки зеркального типа (не выполняет поворот на 180*) (2). Регуляторный праксис (конфликтные пробы): проба «кулак-палец» выполняется замедленно, без ошибок (0); «подъем руки на стук» - единичная ошибка (рука не поднята на ошибочный стимул – но дернулась) с самокоррекцией, резко замедленно (0-0.5). *Пространственный праксис* (пробы Хэда) – единичные ошибки как зеркального, так и соматотопического типа с коррекцией по указанию (1).

В гностической сфере. Фонематический слух с ошибками на уровне звукобуквы (з-с, ж-ш), на остальных уровнях (слог, слово) - сохранен (1). При опознании предметных изображений в простых пробах безошибочно (0), в зашумленных пробах (недорисованные) – требуется стимуляция путем вопросов «что это?», есть парагнозии (гаечный ключ-ножницы; лейка – течет воды), булавка не опознана (1-1.5).

Память: зрительно-предметная память – непосредственно припомнил 1 из 6 предметов, после стимуляции еще 3 и одно вплетение из «фона»; после гетерогенной интерференции 3/6, требуется жесткая вербальная стимуляция (2). Слухо-речевая память, проба «две группы по 3 слова» - уже при непосредственном воспроизведении требуется видимое усилие для припоминания второй группы (при втором непосредственном воспроизведении теряет из нее среднее слово), после интерференции групп – воспроизведение с увеличенными латентными периодами, два слова из первой группы и одно из второй с контаминацией еще одного слова из первой группы; после гомогенной интерференции (работа с логико-грамматическими конструкциями) – начинает воспроизводить куски конструкций, после жесткой вербальной стимуляции припоминает первую группу целиком и два слова из второй группы (1,5-2).

Пересказ короткого рассказа (Жадная собака): «Собака шла по мостику и несла мясо и увидела себя в воде (пауза, идет стимуляция исследующего наводящим вопросом – а дальше?) а потом увидела другую собаку, а вообще не было нее и эта собака ни с чем осталась». Таким образом, пересказ опирается в большей степени на смысловое содержание, с утратой ряда важных сюжетных деталей (про то, например, что собака осталась ни с чем из-за того, что бросилась на свое отражение) (2-2,5).

Речь: диалогическая речь только в виде неразвернутых ответов на вопросы, речевая активность и процессуальность снижены. Автоматизированная, повторная речь, номинативная функция – в норме, при сниженном темпе выполнения. В квазипространственных пробах (понимание логико-грамматических конструкций): при подстановке слов в предложения повторяет вслух задание, после идут ошибки подбора лексики «сидит рыбак на почве» (1); множественные ошибки в пробах с

инверсией (3); в предложных конструкциях – единичные ошибки с самокоррекцией (0-0.5). Чтение: неинтонированное, с ошибками в ударениях, пропусками букв и остановками (2.5).

Интеллектуальная деятельность. Вербально-логическое мышление: понимание короткого рассказа (Жадная собака), в целом смысл понят, но есть особенности – на вопрос «чему учит рассказ?» не отвечает, говорит лишь слово «нельзя», на уточняющий вопрос «чего нельзя делать?» - «не надо украсть, отнимать у другой собаки». После уточнения, была ли другая собака, отвечает «не было», героиню рассказа считает глупой (то есть мышление страдает вторично из-за снижения процессуальности речи) (1-1.5). Наглядно-образное мышление: проба на обобщение предметных картинок выполнена в целом верно, несколько замедленно (продукты, автомобили – верный ответ там «транспорт», животные, строения) (1). Проба «4й лишний»: требуется внешняя организация деятельности в виде перечисления исследующим предметов, ответы – верные, обобщение – адекватно полученному образованию (в основном на понятийном уровне с единичными функциональными обобщениями), объяснить ход решения не может – «потому что не подойдет ко всем» (1-1.5). Рассказ по серии сюжетных картинок (Умная рыбка): начать рассказ не может, на вопросы исследующего отвечает односложно, с аграмматизмами – «про кого рассказ? – про рыбка. – что она делает? – ловит червяки. – как ловит? - – при помощи чего? – ракушки. а потом кормит рыбок. – чему учит рассказ? - – рыбка умная или глупая? – умная». Таким образом, мышление первично сохранно, но нарушается вторично из-за афазических трудностей (1.5-2).

Таким образом, у больного можно выделить следующие *основные группы нейропсихологических симптомов*:

1. комплексная, легкой степени выраженности, афазия – с сочетанием признаков сенсорной, динамической и в некоторой степени эфферентной-моторной форм;

2. снижение психического тонуса при повышении тонуса в скелетной мускулатуре (мозаично);

3. снижение психической и поведенческой активности.

Указанные симптомы могут быть интерпретированы как поражение левой лобно-височной зоны со снижением функции базальных ганглиев слева.

Больному было рекомендовано прохождение нейропсихологической реабилитации по методам Лурия-Цветковой для динамической (первично) и сенсорной (вторично) афазии в сочетании (при согласии лечащего врача-невролога) с физиотерапией, плаванием, гимнастикой аля цигун/ тайцзи/ йога (как вариант – бесконтактные формы единоборств, ушу/ айкидо) для активизации и нормализации активности базальных ганглиев и структур промежуточного мозга.

В приведенном случае мы видим, что, хотя сочетание негативных прогностических факторов было почти что тотальным (лобно-височная локализация, высокая частота припадков при их раннем дебюте, органическое повреждение мозга и т.д.), заметного снижения интеллектуальных процессов относительно условной возрастной нормы нет. Да, есть поведенческая и когнитивная заторможенность, да, присутствует задержка темпов развития и некоторый психологический инфантилизм – но данными особенностями могут «похвастаться» многие юноши условной нормы, отправившиеся после 9 классов в колледж.

Да, из литературы известно, что ухудшение показателей когнитивной сферы у больных эпилепсией пропорционально срокам лечения и при достижении срока в 15 лет и выше отмечается практически у всех пациентов.

Однако учтем²⁵, что среди устойчивых по времени нарушений психики традиционно выделяют как специфические (типичные для эпилепсии), так и неспецифические (нетипичные). Типичные перманентные нарушения психики у детей и подростков обнаруживают в среднем в 20% случаев, к ним в первую очередь относят нарушения мышления и эмоционально-волевой сферы (нарушения настроения по типу дистимий и дисфорий, симптоматические психозы); нетипичные (невротического, неврозоподобного типа) свойственны 40% больных, а глубокое и тотальное нарушение всех психических функций имеет встречаемость до 15%, при том, что 25% больных демонстрируют абсолютную сохранность познавательных процессов.

Так вот, оказалось, что «специфичные» для эпилепсии изменения психики наблюдаются и при других заболеваниях мозга.

В еще одном исследовании Л.А. Троицкой²⁶ выявлена связь поведения и эмоционального состояния детей с эпилепсией с расположением локуса эпилептиформной активности. Фокус эпиактивности в *левой лобной области* нарушает регуляторный компонент эмоций; расположение очага эпиактивности в *правой лобной области* вызывает повышение эмоционального фона; локализация эпилептиформной активности в *височных отделах* может способствовать возникновению страхов; фокус эпиактивности в теменно-затылочных отделах головного мозга приводит к эмоциональной лабильности и неустойчивости. Высокая тревожность наблюдается у всех подростков, страдающих эпилепсией.

У подростков же с наследственными метаболическими нарушениями ЦНС же преобладало депрессивно-подавленное состояние (в 100% случаев!), в 69% случаев у них также отмечалась повышенная тревожность, в 77% - агрессия.

То есть патология мышления при эпилепсии в большинстве случаев сводятся (в качестве «добавки» к симптомам, обусловленным локализацией

²⁵ Вейн А.М. Заболевания вегетативной нервной системы. -М., 1991. -624 с.

²⁶ Троицкая Л.А. Особенности эмоциональной сферы и познавательной деятельности у детей и подростков в норме и при патологии ЦНС. Автореферат дисс. ... д.псх.н. – М., 2009. – 50с.

очага) к его нейродинамически-обусловленной вязкости и тугоподвижности, а патология личности – к неспецифическим реакциям астенизации, эмоциональной лабильности, снижению эмоционального фона.

Формулируя по итогам этого очень краткого и ограниченного по объему как эмпирического, так и литературного материала обсуждения **принципы нейропсихологического сопровождения детей и подростков с эпилепсией**, можно сказать следующее:

1. Нейропсихологическая диагностика при жалобах на пароксизмальные или сходные состояния должна, в первую очередь, акцентироваться на психомоторных процессах – в детском возрасте они (согласно концепции Н.А. Бернштейна) очень точно позволяют определить уровень ЦНС, подверженный патологии, и процессах мышления как индикаторе общего психического развития. Важность мышления обусловлена принципиально разными коррекционными воздействиями на детей с умственной недостаточностью (отсталостью) и детей с асинхронно-задержанным развитием при сохранной хотя бы частично способности к усвоению обобщений и абстракций;
2. Большинству детей и подростков с эпилепсией, помимо собственно нейропсихологической реабилитации/ коррекции, показано включение в работу элементов арт-терапии (игротерапии для дошкольников, когнитивно-ориентированной «отработки» негативных эмоций по типу обучения способам саморегуляции у младших школьников и тренингов самовыражения у подростков). При этом сама по себе арт-терапия в качестве самостоятельного метода этим детям не показана: сказывается «защитное» в эпилепсию противоречие лабильного (часто – взрывного), с уклоном в негатив, аффекта и вязкого мышления. По сути их «личностный синдром» имеет промежуточные черты между биполярным аффективным расстройством (однополярность настроения в каждый момент времени и ускорение в мании либо замедление в депрессии хода мыслей) и шизофренией (аффективная отчужденность и опора на латентные признаки в мышлении). Собственно, эта незавершенность личности у эпилептиков отмечалась классиками со времен Э. Кречмера.
3. При хотя бы относительно сохранном интеллекте реабилитация детей и подростков с эпилепсией (при условии если не подавления припадков, то их контроля по частоте) должна опираться на смысловую концепцию реабилитации А.Р. Лурия и Л.С. Цветковой, в которой главные позиции занимает широкое использование опосредования (на основе сохранной системы знаково-символических средств), опора на доминирующие мотивы и произвольный характер познавательной деятельности. За исключением личностных особенностей, встречающихся и у других детей с тяжелыми нарушениями в работе ЦНС, реабилитация больных эпилепсией не будет иметь специфических отличий от работы с любым другим видом органической патологии мозга. Это позволяет широко использовать

групповую форму работы, сочетая детей-эпилептиков с другими по нозологии детьми.

В заключение хотелось бы процитировать Г.Гасто, известнейшего эпилептолога, который в статье под названием «Когда и как надо начинать лечить эпилепсию у детей» высказался определенно: лечить надо начинать сразу, когда поставлен диагноз эпилепсии. Потому что прогнозы течения этого заболевания при нынешнем уровне развития как медицины, так и нейропсихологии скорее благоприятные.