

КОГНИТИВНЫЕ РАССТРОЙСТВА У ДЕТЕЙ С ПРОГРЕССИРУЮЩЕЙ МЫШЕЧНОЙ ДИСТРОФИЕЙ ДЮШЕННА

Лашкова А.В.

Национальный медицинский исследовательский центр
здоровья детей Минздрава России, Москва, Россия

Ключевые слова: дети; прогрессирующая мышечная
дистрофия Дюшенна

Актуальность. Для мышечной дистрофии Дюшенна (МДД), помимо клинических проявлений, связанных с прогрессирующим повреждением и дегенеративными изменениями в мышцах проксимальных групп конечностей и таза, приводящих к мышечной слабости, дыхательным и сердечным нарушениям, вторичным изменениям костно-суставной системы, характерны нарушения когнитивной сферы: задержка общего развития, нарушения вербального и невербального интеллекта. Однако ещё недостаточно данных об особенностях интеллектуального дефекта, структуры когнитивных нарушений при данном заболевании. **Цель:** определить особенности когнитивного профиля у детей с МДД для оптимизации тактики лечения и реабилитации пациентов.

Материалы и методы. Обследованы 60 больных в возрасте 4–17 лет с генетически подтверждённой МДД. Для оценки особенностей когнитивных нарушений применялись клинический осмотр, стандартное нейропсихологическое обследование.

Результаты. При лёгком когнитивном расстройстве в структуре когнитивных расстройств при МДД преобладали нарушения нейродинамической регуляции и памяти. При атипичном аутизме выявлены тотальность умственной задержки развития, апрозексия. При умственной отсталости отмечены нарушения психомоторики, преобладание повреждения статических и кинетических функций. При психоорганическом синдроме у детей с МДД клинические проявления синдрома отличались атипичностью, преобладал апатический вариант психоорганического синдрома. Основными особенностями деменции при МДД являлись мозаичность психических нарушений, неравномерность снижения отдельных познавательных функций с возможностью относительной сохранности одной или нескольких из них. Выявлена корреляция между степенью выраженности когнитивных нарушений и расположения мутаций, при этом во всех случаях когнитивные расстройства соответствовали дистальному расположению мутаций. Чем дистальнее находилась мутация, тем более сложными по структуре и выраженными по степени были когнитивные нарушения. Получены данные о положительном влиянии патогенетической терапии на динамику когнитивных расстройств: отмечается значительное улучшение или стабилизация когнитивного дефицита у детей с МДД. Улучшению когнитивной сферы способствовала нейропсихологическая коррекция, проведённая в 20% случаев. При этом наилучших результатов удавалось достигнуть в группе с лёгким когнитивным расстройством, психоорганическим синдромом.

Заключение. Определение характера когнитивных нарушений и положительное влияние специфической патогенетической терапии и нейропсихологической коррекции при МДД на динамику когнитивного дефицита позволит предотвратить развитие интеллектуально-мнестических нарушений, обеспечить оптимизацию реабилитации и социальную адаптацию больных детей.