

© КОЛЛЕКТИВ АВТОРОВ, 2014

УДК 616.831-003.826-091.934-039.36-055.5/.7-053.2-036.865

Акопян Т.А., Самарин Б.А., Дашина М.Г., Тимошников Н.Н., Акимов Е.И.

ПСИХОЛОГИЧЕСКОЕ ОБСЛЕДОВАНИЕ РЕБЕНКА С X-СЦЕПЛЕННОЙ АДРЕНОЛЕЙКОДИСТРОФИЕЙ ПРИ ОСВИДЕТЕЛЬСТВОВАНИИ В БЮРО МЕДИКО-СОЦИАЛЬНОЙ ЭКСПЕРТИЗЫ СМЕШАННОГО ПРОФИЛЯ

ФКУ «Главное бюро медико-социальной экспертизы по Алтайскому краю» Минтруда России, 656043, г. Барнаул

В данной статье ставится задача совершенствования экспертных подходов при освидетельствовании больных детей в бюро медико-социальной экспертизы смешанного профиля к выявлению и оценке нарушений психической деятельности при поражениях головного мозга. Проанализированы трудности, возникающие в процессе медико-социальной экспертизы лиц с данной патологией. Обосновано использование метода экспериментально-психологического обследования для выявления когнитивных и регуляторных нарушений, объективизации степени выраженности и стойкости психических расстройств. Представлен случай из экспертной практики, вызвавший существенные затруднения при определении нарушений функций организма (вида, степени выраженности и стойкости), определении ограничений в основных категориях жизнедеятельности, формулировании клинко-функционального диагноза и вынесении экспертного решения. Показана необходимость выработки единых критериев и подходов к оценке нарушений психической деятельности.

Ключевые слова: медико-социальная экспертиза; дети; экспериментально-психологическое обследование; психические функции; когнитивные и регуляторные нарушения; агнозии; речевые нарушения.

PSYCHOLOGICAL EXAMINATION OF THE CHILD WITH X-CONCATENATED ADRENOLEUKODYSTROPHY DURING THE MEDICAL EXAMINATION IN MIXED PROFILE BUREAU OF MEDICAL-SOCIAL EXPERTISE

Akopjan T.A., Samarin B.A., Dashina M.G., Timoshnikova N.N., Akimov E.I.

The Main Bureau of Medical and Social Expertise in the Altai Region, 656043, Barnaul, Russian Federation

This article seeks to improve approaches to expert examination of sick children in the mixed profile bureau of medico - social examination to the identification and assessment of mental dysfunctions in patients with lesions of the brain. The difficulties encountered in the process of medical and social assessment of people with this disorder were analyzed. The use of the experimental psychological examination for the detection of cognitive and regulatory violations, the objectification of the severity and persistence of mental disorders was justified. A case of expert practice, which caused significant difficulties in determining the disorders of the body (type, severity, and persistence), certain restrictions on the major categories of life, the formulation of clinical and functional diagnosis and expert determination was presented. The need to develop common criteria and approaches to assessment of mental dysfunctions is shown.

Key words: medical and social assessment; children; experimental psychological examination; mental function; cognitive and regulatory violations; agnosia; speech disturbances.

В экспертной практике встречаются ситуации, когда в процессе освидетельствования больного ребенка выявляются отдельные нарушения психических функций, редко встречающиеся, требующие дифференциальной диагностики, не подтвержденные медицинской документацией. Возникают трудности в оценке степени выраженности, стойкости и определении типа выявленных нарушений. В такой ситуации становится особенно значимой коллегиальность проведения медико-социальной экспертизы (МСЭ) и вынесения экспертного решения составом специалистов по МСЭ, знание прогноза и характера течения заболевания, а также дополнительные сведения о больном (свидетельства родственников, характеристики), подтвержденные (или опровергнутые) при проведении экспертного экспериментально-психологического обследования (ЭПО).

В качестве примера предлагаем следующий случай из экспертной практики, вызвавший затруднения в экспертной оценке при освидетельствовании в бюро смешанного профиля, потребовавший совместного освидетельствования больного ребенка двумя экспертными составами Главного бюро (смешанного и психиатрического профилей).

М а л ь ч и к, 11 лет, впервые был освидетельствован в бюро МСЭ смешанного профиля в сентябре 2013 г. с диагнозом: X-сцепленная аденолейкодистрофия. Двусторонняя нейросенсорная тугоухость. Из анамнеза: ребенок первый в семье, беременность протекала на фоне токсикоза, угрозы прерывания во второй половине беременности. Роды в срок, масса тела при рождении 3100 г. Выписан из роддома на 3-й день. В возрасте 2 нед стационарное лечение по поводу конъюгационной желтухи. До года развивался соответственно возрасту. С 3 мес состоит на учете у невролога с диагнозом: перинатальное поражение ЦНС. С января 2012 г. родители заметили изменение цвета кожи (коричневая). В мае 2012 г. обследован в Алтайской краевой клинической детской больнице

Для корреспонденции:

Дашина Марина Геннадьевна – мед. психолог высшей категории; 656059, г. Барнаул, пр. Ленина, д. 5; e-mail: mgdashina@mail.ru.

(АККДБ), диагноз: первичная хроническая надпочечниковая недостаточность, лечение – преднизолон (5 мг) 1/4 таблетки 3 раза в день. В октябре 2012 г. повторное лечение в эндокринологическом отделении АККДБ с тем же диагнозом. В июле–августе 2013 г. обследован в психоневрологическом отделении АККДБ, осмотрен сурдологом, консультирован генетиком, диагноз: X-сцепленная адренолейкодистрофия. Двусторонняя нейросенсорная тугоухость. По данным МРТ головного мозга от 13.07.13 – МР-признаки лейкодистрофии (X-сцепленная адренолейкодистрофия?). Наблюдается у невролога, эндокринолога. В настоящее время получает преднизолон (5 мг) по 3/4 таблетки 2 раза в день, кортинеф (0,1 мг) по 1/4 таблетки 2 раза в день.

Заболевание, со слов матери, прогрессирует: ухудшились память, поведение, не понимает просьбы родителей, учителей.

Общие сведения о ребенке: проживает в полной семье в небольшом городе, семья благополучная. Родители работают, финансовый достаток хороший. Имеет младшую сестру. Закончил 4 класса общеобразовательной школы, перешел в 5-й класс. Классы не дублировал. Первые 2 года был отличником, затем успеваемость ухудшилась и 4-й класс закончил на «3–4». Учителя стали отмечать наряду со снижением школьной успеваемости изменения в поведении ребенка, появились соответствующие замечания. Согласно школьной характеристике «... к обучению в школе относится несерьезно. В школу ходит без желания, на уроках часто отвлекается, качается на стуле, занимается своими делами, учителя не слушает. На замечания реагирует спокойно, отстраненно, не спорит. По поводу плохих оценок не расстраивается, стремления к учению нет. Мальчик не умеет планировать и выполнять учебную работу, у него также отсутствуют навыки планирования трудовой деятельности, не может выделить главное в учебном материале, не умеет правильно и четко излагать свои мысли, обобщать и делать выводы. У ребенка отсутствует самоконтроль в учении, нет сосредоточенности и внимательности, повышенная двигательная активность, рассеянность. Память кратковременная, мыслить логически затрудняется, в сравнении с предыдущими учебными годами наблюдается ухудшение в развитии мелкой моторики (каллиграфический почерк, выполнение работы на уроках технологии и ИЗО). Он не проявляет явного интереса к школьным предметам. В конкурсах участия не принимает. Читает мало, не проявляет культурных интересов. Пересказывать учебный материал без помощи учителя не может. Склонности к фантазированию и приукрашиванию не наблюдается. Ребенок не проявляет инициативности и желания участвовать в школьных и классных делах. Трудовые поручения выполняет, но неумело, старается от них отказаться....».

Заключение психолога АККДБ (август 2013 г.): «Выраженные нарушения внимания в рамках тяжелого органического симптомокомплекса». Диагноз психиатра ЛПУ в форме № 088/у-06 (август 2013 г.): психически здоров. Заключение психолога бюро МСЭ смешанного профиля при первичном освидетельствовании (сентябрь 2013 г.): умеренные изменения психических функций по органическому типу.

С целью получения консультативного заключения ребенок направлен в экспертный состав Главного бюро смешанного профиля.

В процессе освидетельствования врачами-экспертами Главного бюро было отмечено не вполне адекватное поведение освидетельствуемого: мог без повода выйти из кабинета, постоянно нелепо и глуповато улыбался, не всегда понимал обращенную громкую речь при понимании довольно тихой (слуховым аппаратом не пользуется), не выполнял простых команд. Ребенок был направлен на психологическое обследование к психологу Главного бюро.

В кабинет психолога мальчик зашел самостоятельно, маму отпустил. Видимой тревоги, страхов не наблюдается. Доброжелателен. В контакт вступает довольно охотно. В процессе общения выявились трудности, связанные со сниженным слухом, обнаружили нарушения слухового восприятия и анализа слуховой информации. Обращенную речь, как правило, понимал не сразу, требовались повторения, часто без положительного эффекта. Словарный запас сужен. Самостоятельная речь в целом разборчивая, но не всегда понятна (нарушено звукопроизношение, периодически говорит очень тихо), часто малоинформативная. Тем не менее произвольная речь достаточно активная, при заинтересованности – фразовая. Периодически речь мальчика становилась бессмысленной – он говорил обрывками фраз, которые не связаны друг с другом. Нередко это сопровождалось общим двигательным и эмоциональным возбуждением. Фон настроения неустойчивый. Характерны легкие перепады настроения от повышенного к пониженному. В личных данных и времени ориентирован (назвал ФИО, возраст, дату рождения, адрес, текущую дату назвал неточно). Имена родителей, сестры (и ее возраст) назвал без затруднений. По просьбе перечислил любимые уроки, отметил, что нелюбимых школьных предметов у него нет. Назвал имена друзей. Отметил, что маме помогает – «управляться по дому, с сестрой играю». По просьбе показал правую и левую руку. Цвета и оттенки знает, цвета различал и называл верно, с названием оттенков периодически ошибался. Подбор предметов по цвету и оттенкам выполнил верно, уверенно, но инструкцию усвоил после неоднократных повторов и наглядного показа. Временные представления доступны. Временные отрезки сравнивает верно (месяц–неделя, год–день, час–минута). Предлоги (справа–слева, над–под) понимает. Устный порядковый счет до 1000 (с ошибками). Таблицу умножения отвечает верно. Отсчитывание от 30 по 3 выполняет с нелепыми ошибками, не замечает их, при указании – исправляет. Отмечаются нарушения целенаправленности деятельности. Задачу в 2 действия решил с направляющей помощью. Внимание: таблицы Шульце – надолго теряет отдельные числа, темп поиска неравномерный (то быстрый, то длительные паузы), долго водит по строчкам (периодически «не видит» числа). Стимуляция активности малоэффективна. Помощь малоэффективна. Справился с двумя таблицами Шульце за 186, 290 с. Коррекционную пробу выполнил с множеством ошибок: много пропусков и зачеркиваний перцептивно сходных фигурок. Память: мнемограмма – 5-4-3-3-5 (характерны персеверации, периодические литеральные парафазии,

на фоне утомления – вербальные парафазии, старается подглядеть и прочитать написанные на листке слова). Все предъявленные слова-стимулы слышал правильно (повторял их за психологом). Отсроченное воспроизведение – стал беспокоиться, на просьбу назвать заученные слова – не вспоминает задание, перечисляет слова из других, более поздних заданий. Некритичен (оценивает свои результаты довольно высоко). В целом старателен, но заинтересованность в выполнении заданий больше формальная, работает «для психолога». Пересказ прослушанного рассказа «Умная галка» выполнил неверно, исказив смысл сюжета: «у галки была ваза, ваза лопнула, тогда она купила новую, ваза лопнула и т. д.» (далее многократно повторял эту фразу, самостоятельно не останавливаясь, текст на слух не воспринял). Мышление: метафоры не трактует, может пояснить только единичные, хорошо знакомые. Пословицы не трактует, соскальзывает на побочные ассоциации, к теме не возвращается. Отдельные знакомые пословицы поясняет («поспешишь – людей насмешишь» – объяснил верно, добавив, что научила 7-летняя сестра). Успеху радуется. Сравнение понятий и исключение предметов выполняет по конкретно-ситуационным и несущественным признакам. Внимание отвлекаемое, характерны элементы полевого поведения. Периодически раскачивается на стуле. Не узнает отдельные предметы и их изображения, путает их. Обнаруживается фрагментарность восприятия образа, тенденция к дополнению целого по догадке, затрудненность в выделении индивидуальных характеристик предмета. Перепутал четко нарисованные варежки с шариком, коня с теленком и т. д. Рассказ по картинке «Разбитое окно» составил, исказив смысл происходящего. Мужчину считает мальчиком; того мальчика, кто разбил, назвал бабушкой. Сюжет и его нюансы недоступны для самостоятельного осмысления. Познавательная активность, познавательные интересы снижены. Невозможность сосредоточения внимания ведет к импульсивным решениям, недостаточно критичному отношению к допускаемым ошибкам; операция обобщения мышления сведена к конкретноситуационному уровню. В процессе экспертного психологического обследования отмечаются когнитивный дефицит и регуляторные нарушения интеллектуальной деятельности. Письменная деятельность протекает затрудненно, со множеством ошибок и персевераций.

Далее процедура обследования была прекращена в связи с ухудшением самочувствия ребенка, его усталостью.

Со слов мамы, первые два школьных года проблем с учебой и поведением не было, учился на одни «пятерки». Затем мама стала замечать рассеянность сына, мальчик стал плохо пересказывать прочитанный текст, перестал учить стихи, трудно стало думать. В конце 4-го класса возникли проблемы с поведением, резко ухудшилась успеваемость, появилась гиперактивность, неусидчивость. Исчезли друзья в классе, ребята перестали с ним общаться. Изменилась игра с ребятами – стал прыгать, щипать других, исчезла ролевая игра как таковая. Играет в простые компьютерные игры (с другом) – «войнушка, затем про букашек, снова войнушка...». Со слов мамы, мальчик много общается с отцом и дедом, знает много о пасеке, пчелах, тракторах, раньше ездил с папой на охоту и рыбалку,

любил природу (отец – фермер). Изменилось общение с сестрой – старается ей навредить, появилась склонность к уединению (в шалаше, на крыше бани). В 5-м классе стал учиться на дому (по инициативе мамы). В связи с тем что новый учебный год только начался, объективных сведений о продуктивности такого вида обучения для данного ребенка не предоставлено.

Таким образом, по данным ЭПО установлено: 1) интеллект снижен; 2) умеренной степени изменения психических процессов по органическому типу (внимания, памяти, мышления); 3) в процессе обследования проявляется умеренно выраженная симптоматика, характерная для слуховой речевой агнозии и зрительной агнозии; 4) выявляются значимые нарушения устной и письменной речи (речевые персеверации – стереотипный повтор одного ответа на разные вопросы; вербигерации – многократные повторы бессмысленных слов или выражений, эмоционально значимых; эхографии – произвольное письменное повторение отдельных слов); 5) выявляется симптоматика расстройств аффективного и поведенческого круга.

Ребенок был направлен в Алтайский краевой психоневрологический диспансер для детей с целью получения консультативного заключения, затем был освидетельствован в экспертном составе Главного бюро психиатрического профиля. Окончательный клинко-экспертный диагноз: органическое заболевание головного мозга, генетически обусловленное (Х-сцепленная адренолейкодистрофия) с умеренным интеллектуально-мнестическим снижением, умеренным гебефреническим синдромом. Первичная хроническая надпочечниковая недостаточность, медикаментозная субкомпенсация. Легкая мозжечковая атаксия. Двусторонняя сенсоневральная тугоухость I ст. Ожирение I ст. Умеренные нарушения психических функций». Учитывая выраженность и стойкость нарушений психических функций, определены ограничения жизнедеятельности в категориях: способность к обучению I ст., к общению I ст., контролю за своим поведением I ст. Экспертное решение: ребенку установлена категория «ребенок-инвалид» сроком на 1 год. Рекомендовано повторное освидетельствование в детском психиатрическом бюро МСЭ.

Данный экспертный случай интересен тем, что на этапе освидетельствования у ребенка впервые было выявлено и зафиксировано в медицинских документах специалистами по МСЭ (врачами и медицинскими психологами) снижение целого ряда психических функций. Зная течение и неблагоприятный прогноз заболевания, а также учитывая сведения из школьной характеристики, подтвержденные при проведении ЭПО, экспертная комиссия смогла сделать вывод о наличии у больного ребенка стойких ограничений жизнедеятельности.

Таким образом, участие в проведении МСЭ соматического больного медицинского психолога важно не только для определения особенностей психической деятельности освидетельствуемого, что важно для формирования индивидуальной программы реабилитации инвалида, но и позволяет в ряде случаев выявить показания для углубленного обследования психиатрами с целью верификации инвалидизирующей психической патологии.