

Исследование когнитивной сферы у детей и подростков с врожденными миопатиями (теоретический обзор)

В. А. Ерохина, аспирант, Московский городской психолого-педагогический университет, verayerokhina@rambler.ru

В статье представлен анализ современных подходов к исследованию состояний высших психических функций у детей и подростков, страдающих различными формами врожденных миопатий. Целью настоящей работы является теоретическое обоснование возможности возникновения и специфики нарушений психических функций у детей и подростков с врожденными миопатиями. Для достижения поставленной цели в ходе работы над исследованием необходимо было решить ряд задач: дать описание различных групп форм врожденных миопатий, их клинических характеристики; обосновать возможность рассмотрения наследственной миопатии как фактора формирования изменений в сфере зрительно-пространственной деятельности и мышления; оценить возможность исследования состояние высших психических функций детей комплексными нейропсихологическими психодиагностическими методами и использования этих методов для больных с врожденными миопатиями. Также рассматривалась возможность нейропсихологической коррекции для этой категории больных.

Ключевые слова: дети и подростки, врожденные миопатии, когнитивная сфера, зрительно-пространственные функции.

Наследственные заболевания нервной системы составляют значительную долю среди моногенных заболеваний, а также в структуре неврологической патологии, особенно детского и юношеского возраста [15]. Медико-социальная значимость этих заболеваний, помимо высокой распространенности, обусловлена тяжестью течения и высоким уровнем инвалидизации, а также существенным ограничением продолжительности жизни больных [8].

«Миопатии — обобщённое название множества заболеваний мышечной системы (главным образом, скелетной мускулатуры), обусловленных нарушением сократительной способности мышечных волокон и проявляющихся мышечной слабостью, уменьшением объёма активных движений, снижением тонуса, атрофией, иногда псевдогипертрофией». [3].

Точная диагностика миопатий достаточно сложна, во многих случаях необходима биопсия мышц, практически во всех случаях углублённый семейный анамнез является обязательным.

Значительные трудности представляют диагностика, лечение, уход и социальная адаптация этих больных. Необходимы кардинальные изменения в организации лечебно-диагностических и реабилитационных мероприятий в этой области, без которых медицина не будет готова к вызовам современной науки.

Особое значение приобретает изучение особенностей познавательной деятельности детей и подростков с врожденными миопатиями, подбор методов дифференцированной нейропсихологической диагностики и разработка программ адекватной психолого-педагогической коррекции.

Клинические характеристики врожденных миопатий

Обычно выделяют первичные (наследственные) и вторичные миопатии. Первые включают в себя врожденные структурные миопатии, прогрессирующие мышечные дистрофии и метаболические миопатии. Вторые объединяют различные поражения мышц при различных системных заболеваниях (коллагенозы, эндокринные нарушения и пр.).

Слабость мышц при миопатиях обычно симметрична, более выражена в проксимальных отделах, чем в дистальных, и может наблюдаться в мышцах лица, шеи и глотки. При некоторых формах определённые группы мышц бывают поражены асимметрично либо преобладает слабость в дистальных отделах. Слабость мышц может приводить к нарушениям ходьбы, вызывать трудности при подъёме по лестнице, вставании из положения сидя или лёжа, удержании предметов или вытянутых вперёд рук, причёсывании. В случае выраженной слабости пациенты вынуждены пользоваться вспомогательными средствами или посторонней помощью.

В большинстве случаев слабость мышц при миопатии носит стойкий характер, но иногда она бывает эпизодической (например, при дискалиемических параличах). В некоторых случаях она проявляется или усиливается при физической нагрузке (метаболические миопатии и миастения) или изменяет свою выраженность в течение дня (миастения).

Врожденные структурные миопатии – обширная группа нервно-мышечных заболеваний с дебютом в большинстве случаев, в детском и реже зрелом возрасте. Болезни носят преимущественно семейный и изредка изолированный спорадический характер. Для болезней этого класса свойственны медленно прогрессирующий тип течения и определенная морфологическая основа – структурные специфические изменения в мышечных волокнах. Одними из наиболее рано описанных и самых распространенных на сегодняшний день форм врожденных миопатий являются болезнь центрального стержня и немалиновая миопатия [23].

Клиническая картина сходна для всех врожденных структурных миопатий. Дети рождаются с низким мышечным тонусом и слабостью лицевой мускулатуры. Иногда развивается дыхательная недостаточность. В подростковом периоде, как правило, развивается сколиоз.

Классификация врожденных структурных миопатий была дана Хансом Гёбелем (Hans H. Goebel) [41].

1. «Классические» врожденные миопатии
 - болезнь центрального стержня;
 - миопатия с множественными стержнями;
 - немалиновая миопатия;
 - центронуклеарная (миотубулярная) миопатия;
 - миопатия с диспропорцией типа мышечных волокон.
2. Общепринятые врожденные миопатии.
3. Сомнительные врожденные миопатии.

Врожденные мышечные дистрофии характеризуются постепенным нарастанием слабости и атрофии мышц. Заболевание впервые было описано клинически и патоморфологически Ф.Ю. Баттенем в период с 1903 по 1910 годы. Термин врожденная мышечная дистрофия был впервые введен в 1908 году Р. Ховардом. В настоящее время стало очевидным, что врожденные мышечные дистрофии распространены повсеместно. Различные формы прогрессирующих мышечных дистрофий могут наследоваться аутосомно-доминантно, аутосомно-рецессивно, рецессивно, сцепленно с X-хромосомой [22].

Основные патоморфологические изменения при прогрессирующих мышечных дистрофиях происходят в мышцах и выражаются в атрофии отдельных мышечных волокон.

В группу прогрессирующих мышечных дистрофий относят заболевания, «различающиеся по времени появления клинических симптомов, преимущественной локализации мышечных атрофии, характеру их распространения, темпу нарастания патологических изменений и типу наследования» [2].

1. Псевдогипертрофическая мышечная дистрофия Дюшенна. Это наиболее часто встречающаяся форма миопатии, сцепленная с полом. Болеют только мальчики. Заболевание начинается в первые пять лет жизни ребенка и проявляется клинически атрофией мышц тазового пояса и проксимального отдела ног. При этой форме миопатии в той или иной степени страдает головной мозг, что проявляется различными нарушениями в когнитивной сфере.
2. Легкий вариант миодистрофии, сцепленной с полом, был описан Беккером в 1955 г. Эта форма носит его имя. Заболевание нередко начинается в возрасте после 20 лет. Проявляется миодистрофия Беккера псевдогипертрофией икроножных мышц и медленно развивающимися атрофиями мышц тазового пояса и бедер. Случаи снижения интеллектуального уровня при этой форме заболевания не описаны.

3. Форма Эрба наследуется аутосомно-рецессивно. Эта форма встречается в трех вариантах — раннем, типичном и позднем. Наиболее часто встречающийся из них типичный, юношеский вариант. Чаще всего на втором десятилетии жизни, у больных развивается слабость мышц тазового пояса и проксимального отдела нижних конечностей, а затем и их атрофия.
4. Плечелопаточно-лицевая форма Ландузи-Дежерина. Это форма заболевания считается наиболее легкой. Наследуется врожденная мышечная дистрофия Ландузи-Дежерина аутосомно-доминантно. Начинается чаще всего в возрасте 15—20 лет и прогрессирует очень медленно.

Другие формы врожденных мышечных дистрофий встречаются реже.

Большинство форм прогрессирующих мышечных дистрофий не сопровождается снижением интеллекта. Больные относятся к своему дефекту критически. Описаны выраженные эмоциональные нарушения в виде повышенной раздражительности, подавленности настроения, замкнутости. В основном, больные обучаются по программе массовой школы [22].

Метаболические миопатии

Причиной врожденного поражения мышц, выраженного в виде миопатий или мультисистемных заболеваний могут быть и различные нарушения метаболизма. В качестве патогенетического фактора миопатий довольно часто при этом могут выступать нарушения обмена гликогена и липидов или дисфункции митохондрий.

Митохондриальные изменения при врожденных миопатиях

В настоящее время проводится много исследований роли митохондрий и митохондриальной дисфункции при различных заболеваниях. Так как наибольшее количество митохондрий содержится в мышечной ткани, изучение митохондриальных изменений при нервно-мышечных заболеваниях является особенно важным. При митохондриальных миопатиях и энцефаломиопатиях митохондриальные изменения в основном встречаются при первичном поражении митохондриальной ДНК.

Энергообмен на уровне отдельной клетки, как на уровне целостного организма, представляет собой целый комплекс процессов, которые сложнейшим образом организованы в пространстве и времени и обеспечивают все стороны жизнедеятельности живого организма. Митохондриальная недостаточность, которая лежит в основе нарушений клеточного энергообмена, ведущих к широкому спектру клинических проявлений, играет здесь важную роль. Эти проявления зависят от степени вовлеченности в патологический процесс различных тканей и органов – от умеренного повышения утомляемости до тяжелых энцефалопатий и полиневропатий при поражении нервной системы, от слабовыраженной мышечной слабости до грубых миопатических изменений в миологии [22].

Благодаря интенсивному изучению признаков болезней клеточной энергетики в последнее время появилась возможность подойти к важному выводу – распространенность состояний, связанных с митохондриальной недостаточностью не ограничивается наследственными синдромами, вызываемыми мутациями генов, непосредственно ответственных за митохондриальные белки. Не проявляющиеся в виде самостоятельного заболевания умеренные нарушения клеточной энергетики могут, однако, сказываться на характере течения других болезней. Широкий круг заболеваний включает в себя те или иные нарушения клеточной энергетики как вторичные звенья патогенеза. К таким заболеваниям можно отнести синдром хронического утомления, мигрени, кардиомиопатии, гликогенозы, болезни соединительной ткани, рахит и многие другие [22].

Довольно часто при морфологическом исследовании мышечных биоптатов у пациентов с нервно-мышечными заболеваниями выявляются признаки митохондриальных нарушений в виде увеличения количества митохондрий в мионах и изменения их активности [21-23].

Так у некоторых детей с врожденными структурными миопатиями и врожденной мышечной дистрофией выявляется митохондриальная недостаточность, что проявляется повышением концентраций пирувата и лактата в крови, снижением активности ключевых митохондриальных ферментов лимфоцитов крови и обнаружением «шероховатых» красных волокон (RRF) в биоптате мышечной ткани.

Наличие, количество и выраженность «шероховатых» красных волокон в скелетной мышечной ткани, гистохимические изменения активности сукцинатдегидрогеназы и цитохромоксидазы в мышечной ткани, цитохимические изменения активности сукцинатдегидрогеназы, а также высокие уровни лактата и пирувата крови являются прогностическими признаками характера течения врожденных структурных миопатий и врожденных мышечных дистрофий.

Биохимические и цитохимические признаки полисистемных митохондриальных изменений, ультраструктурные повреждения митохондрий в мышцах у детей с врожденными миопатиями характеризуют развитие нарушений тканевого энергообмена и неблагоприятное течение заболевания. Тем не менее у части детей с врожденной структурной миопатией «центрального стержня» наличие феномена «шероховатых» красных волокон отражает компенсаторный потенциал размножающихся митохондрий [4].

Митохондриальная патология и проблемы патогенеза психических нарушений

В настоящее время существует большое число доказательств участия нарушения энергетических процессов в развитии психических заболеваний [21].

На клиническую картину митохондриальных болезней накладывают существенный отпечаток различия в пороговой чувствительности тканей к недостаточности продукции АТФ. В этом отношении, нервная ткань, как наиболее

энергозависимая, в первую очередь представляет интерес. От 40 до 60% энергии АТФ в нейронах тратится на поддержание ионного градиента на их наружной оболочке и осуществление передачи нервного импульса. Именно по этой причине нарушения функции центральной нервной системы при классических «митохондриальных болезнях» имеют первостепенное значение и позволяют называть основной симптомокомплекс «митохондриальными энцефалопатиями». Клинически здесь проявились такие мозговые нарушения, как умственная отсталость, судороги и инсультоподобные эпизоды. Тяжелые соматические расстройства в сочетании с выраженностью этих форм патологии может быть настолько большой, что другие, менее выраженные нарушения, связанные с личностными или эмоциональными изменениями, существенной роли не играют.

Не редко развитию классических признаков митохондриального заболевания предшествуют умеренно выраженные психические расстройства. В этих случаях пациенты первоначально могут наблюдаться у психиатров. Другие симптомы митохондриальной болезни (повышенная утомляемость, мышечная слабость, фотофобия и др.) могут расцениваться как психосоматические нарушения [34]; [38]; [49].

Кроме того, психиатрические симптомы и синдромы при рассматриваемых болезнях могут расцениваться в одних случаях как реакция на трудную ситуацию, в других — как следствие органического поражения головного мозга.

На основе материалов ряда обзоров [34]; [37-38] можно привести список психических нарушений, описанных у пациентов с подтвержденными формами митохондриальных заболеваний. Эти нарушения можно разделить на три группы.

1. Психотические расстройства – галлюцинации (слуховые и зрительные), симптомы шизофрении и шизофреноподобных состояний. Указанные расстройства иногда следуют за прогрессирующими когнитивными нарушениями.
2. Аффективные и тревожные расстройства – биполярные и униполярные депрессивные состояния, панические атаки, страхи.
3. Когнитивные нарушения в виде синдрома дефицита внимания с гиперактивностью. Этот синдром был описан не только у больных с диагнозом митохондриального заболевания, но и у их родственников. Описан, в частности, случай, когда митохондриальная энцефалопатия впервые проявилось в школьные годы у мальчика в виде СДВГ. Прогрессирование этого заболевания привело к смерти этого больного в возрасте 23 лет [52].
4. Расстройства личности. В ряде случаев с диагнозом, подтвержденным молекулярно-генетическими исследованиями, были описаны такие расстройства. Чаще всего, расстройства личности развиваются после когнитивных нарушений. Описан случай аутизма у больного с точковой мутацией митДНК в области гена транспортной РНК [42].

Общие признаки, характерные для митохондриальных и психических заболеваний

Теперь можно отметить определенное клиническое сходство митохондриальных синдромов и некоторых психических заболеваний, а также общих типах их наследования.

Во-первых, существуют данные о превалировании случаев наследования по материнской линии некоторых психических заболеваний, например, биполярных расстройств [46]. У больных шизофренией также существует тенденция к материнскому типу наследования и [44]; [51].

Кроме того, возможным подтверждением связи митохондриальных и некоторых психических заболеваний является также тенденция к цикличности их клинических проявлений [33], [38], [45], [47], [55]. Это общеизвестно в отношении биполярных расстройств. В настоящее время и в области изучения митохондриальных заболеваний накапливаются данные о сезонных ритмах клинических проявлений дизэнергетических состояний.

И, наконец, данное сходство этих групп заболеваний выступает в соматических признаках, сопутствующих им. Такие психосоматические симптомы, как нарушения слуха, мышечная боль, утомляемость, синдром раздраженного кишечника постоянно описываются в симптомокомплексе митохондриальных заболеваний [35]; [36]; [39]; [40]; [48]; [50]. Как пишут А. Гарднер (A. Gardner) и Р. Болес (R. Boles) [38], «если митохондриальная дисфункция является одним из факторов риска развития некоторых психиатрических заболеваний, эти коморбидные соматические симптомы скорее могут быть следствием именно митохондриальной дисфункции, а не проявлением «коммуникативного дистресса».

И последнее сходство: повышение плотности белого вещества, определяемое с помощью МРТ, отмечается в случаях развития ишемических изменений при митохондриальных энцефалопатиях [32], также как и при биполярных аффективных нарушениях и депрессии с поздним дебютом [31].

Таким образом, все вышесказанное можно считать определенными доказательствами существенной роли митохондриальных нарушений в патогенезе психических расстройств. С другой стороны, у многих больных с классическим митохондриальным синдромом выявляется неспецифическая митохондриальная энцефаломиопатия, что означает состояние, которое не укладывается в клиническую картину других классических форм митохондриальной патологии [22].

Особенности когнитивных процессов у детей и подростков, страдающих врожденными миопатиями

Исследование психических изменений у больных с врожденными миопатиями открыло новый этап изучения связи заболевания и нарушения когнитивных функций. Одними из первых исследователей в этом направлении были Л. О. Бадалян, П. А. Темин, Ю. Е. Вельтищев [2]; [3]

Несмотря на противоречивость мнений о наличии специфических нарушений ВПФ при врожденных миопатиях, некоторые авторы указывают на изменения

психики, степень выраженности которых сильно различается при различных нозологических единицах врожденных миопатий. Например, в отличие от врожденных структурных миопатий, у которых задержки нейропсихического развития встречаются достаточно редко, дети с мышечной дистрофией часто отстают в психоречевом развитии и у них отмечаются судороги из-за поражения головного мозга [22].

В настоящее время активно продолжается изучение нарушений когнитивных функций у детей и подростков с врожденными миопатиями.

В исследованиях М. В. Ипполитовой, Э. С. Калижнюк, Н. В. Симоновой, И. И. Мамайчук, И. Ю. Левченко [14] отмечается, что в ряду других нарушений психического развития у детей с врожденными миопатиями выделяется явная функциональная недостаточность пространственного фактора.

Таким образом, проблема наличия или отсутствия расстройств ВПФ при врожденных миопатиях, их специфичности, выраженности остается открытой. Это ставит задачу систематизированного изучения состояния ВПФ у пациентов с врожденными миопатиями при помощи специализированных, в частности, нейропсихологических методов обследования, позволяющих сопоставить выявляемую симптоматику с нозологической формой, возрастом дебюта заболевания и рядом других факторов, которые могут оказывать влияние на изменение психики.

Исследования пространственных представлений в детском возрасте

Организацию пространственных представлений обеспечивают отделы головного мозга, располагающиеся в третичных зонах коры, расположенных в задних отделах мозга на границе между затылочными, височными и постцентрными областями полушария. Они составляют зону перекрытия корковых отделов зрительного, слухового, вестибулярного и кожно-кинестетического анализаторов. Центром этих зон являются 39-е и 40-е поля Бродмана, или нижнетеменная область. Кроме того, в состав зоны, которая обеспечивает пространственный синтез, входят височно-затылочные образования 37-го и 21-го полей. Все эти поля осуществляют, в основном, ассоциативные функции. Волокна, приходящие к ним, идут от ассоциативных ядер зрительного бугра и несут уже обобщенную на низших уровнях информацию. Формируются эти зоны только у человека и созревают позднее остальных зон задних отделов коры, а начинают полноценно функционировать только к семи годам.[11]

При участии описываемых третичных образований осуществляется синтез сигналов внутри одного анализатора и перенос возбуждения из одного анализатора в другой. Многими авторами данная надмодальная функция приписывается коре нижнетеменной области. В физиологических и нейропсихологических исследованиях экспериментально была подтверждена сложная синтетическая функция третичных зон теменно-височно-затылочной коры (ТРО): раздражение этих отделов электрическим током не вызывало модально-специфических эффектов [10,11].

Многими авторами были описаны нарушения восприятия пространственных отношений и ориентировки в пространстве, возникающие при поражении теменно-затылочных отделов коры: Г. Холмсом (1919), Х. Хэдом (1926), М. Кричли (1953), О. Л. Зангвиллем и его сотрудниками (О. Л. Зангвилл, 1944, 1945; Г. Эттлингер, Е. Уоррингтон и О. Л. Зангвилл, 1957 и др.) в Англии; М. Б. Цуккером (1934), Дж. Герстманном (1924), О. Петцлем (1926), К. Конрадом (1932), К. Клейстом (1934), П. Раншбургом (1932), Ф. Ланге (1936) и многими другими в Германии; М. Б. Кролем (1933) в нашей стране, Ж. Лермиттом и др. (1941, 1942), Х. Экаэном, Д. Ажуриагерра и их сотрудниками (1956 и др.) во Франции, М. Б. Бендером и Г. Л. Тейбером (1947, 1948 и др.) в Америке. [11]

В отличие от изучения речевых функций, исследования пространственных представлений имеют в нейропсихологии сравнительно короткую историю. Начало здесь положено трудами М. С. Лебединского, Е. П. Кок, А. Р. Лурии и других.

После открытия М. С. Газзанига (M. S. Gazzaniga) и Р. Сперри (R. Sperry) синдрома «расщепленного мозга» [41]; [53]; [54] произошли огромные изменения. Стремительно рос уровень нейропсихологического знания, интенсивно разрабатывались новые методические концепции в работах В. Л. Деглина, Л. И. Московичюте, Н. Н. Николаенко, Э. Г. Симерницкой и других [7]; [9]; [18]. Однако по-прежнему актуальны исследования протекания пространственных процессов в норме и патологии.

Поражения нижнетеменных и теменно-затылочных отделов коры левого или правого полушарий у больных не вызывают никаких элементарных модально-специфических нарушений. Однако у них возникают выраженные расстройства в смысловой и структурной переработке получаемой информации, а также в понимании этой информации (зрительной, слуховой и др.) в целом. Им недоступно совместить отдельные элементы впечатлений в единую структуру. Добавляется к этому невозможность ориентироваться в системе пространственных координат. Страдает в первую очередь право-левая ориентировка [16,17].

Не ограничиваются пространственные представления только функцией восприятия объема. Квазипространственные представления находят свое отражение в предложениях, сложных логико-грамматических конструкциях, которые раскрывают причинно-следственные связи. Кроме того, поражение теменно-затылочных отделов левого полушария (у правшей) или несформированность пространственных представлений приводит к затруднениям в анализе символических отношений. Объясняется это тем, что эти грамматические структуры возникли сравнительно поздно в языке и обозначаются, например, в русском с помощью окончаний, выражающих падежные отношения и предлогов, определяющих отношения пространства, последовательности и сложные логические фигуры. Нельзя именно эти конструкции выразить в наглядном образе, так как они кодируют логические, а не наглядные отношения. Следствием нарушения квазипространственных синтезов также может быть распад счетных операций [16].

В синдром ТРО входят следующие составляющие:

- нарушение ориентировки в пространстве;

- трудности пространственной ориентировки движений;
- дефекты наглядно-пространственных действий;
- пальцевая агнозия;
- акалькулия;
- речевые расстройства (семантическая, амнестическая афазии);
- нарушение логических операций;
- нарушение других интеллектуальных процессов.

Исследования роли правого и левого полушарий мозга в изображении пространства были описаны в работах В. Л. Деглина, Г. Г. Ивашиной и Н. Н. Николаенко [6]. В этих исследованиях сопоставлялись выполненные при угнетении правого или левого полушария головного мозга пространственные характеристики рисунков трёхмерных объектов по представлению.

Результаты исследования показывают, что правое полушарие содержит набор механизмов, обеспечивающих наглядно-чувственное отображение пространственных отношений. Это механизм постоянства формы и стереоскопичности зрения. Но механизмы эти распространяются на субъективное пространство наблюдателя. Механизмы объективных свойств пространства присутствуют в левом полушарии. Следовательно, происходит замещение образа конкретного предмета его обобщённым схематичным понятием- рисунком. Человек способен изображать не сам предмет, а только концепцию предмета. Таким образом, роль левого полушария не ограничивается отражением пространственных категорий в речи [26-27].

Нейропсихология детского возраста или возрастная нейропсихология, как раздел нейропсихологии сложился в 70-е годы XX столетия. Большой вклад в эту область в 80-х годах внесла ученица А. Р. Лурии Э. Г. Симерницкая. Работы Э. Г. Симерницкой и последующих исследователей показали, что поражения правого полушария мозга для детей до 10-летнего возраста чрезвычайно значимы, в отличие от взрослых [18-19]. Эти поражения приводят к нарушениям тех ВПФ, в том числе и речи, которые у взрослых нарушаются чаще всего при поражении левого. На основании наблюдения был сделан принципиально важный вывод, что мозговая организация ВПФ у детей иная по сравнению со взрослыми.

Н. Ю. Ченцовым, Э. Г. Симерницкой и Л. Ф. Обуховой [30] был проведён нейропсихологический анализ нарушений пространственных представлений у детей и у взрослых. В исследовании были использованы методики Ж. Пиаже. Было обследовано 50 здоровых детей в возрасте от 4 до 14 лет и 30 детей с очаговыми поражениями головного мозга в возрасте от 6 до 16 лет (15 – с поражением правого и 15 – с поражениями левого полушария). Была обследована также группа взрослых больных, в которую входили как больные с левосторонними поражениями (11 человек), так и больные с правосторонними поражениями (10 человек) головного мозга. В результате были получены результаты по следующим критериям.

1. Топологические представления. Эти нарушения были выявлены у детей при поражении правого полушария. Среди взрослых 43% больных имели правополушарные и только 5% – левополушарные поражения.
2. Проекционные представления. Нарушения имелись у детей при поражении правого и левого полушария с одинаковой частотой (10%). У взрослых 33% больных имели левополушарные и только 5% – правополушарные поражения.
3. Координатные представления нарушались у детей при поражении правого и левого полушария с одинаковой частотой в (13%). У взрослых 33% больных имели левополушарные и только 5%– правополушарные поражения.
4. Представления о перемещении и трансформации объектов в пространстве. Эти нарушения были у детей, также как и у взрослых, в основном при поражении правого полушария.

По результатам проведенного исследования можно было заключить, что процессы пространственного представления обеспечиваются совместной работой обоих полушарий головного мозга, каждое из которых вносит свой специфический вклад в их осуществление. Как у взрослых, так и у детей факторы, опосредующие топологические представления и представления о перемещении и трансформации объектов в пространстве, связаны преимущественно с правым полушарием. Связь факторов, опосредующих проекционные и координатные представления, с левым полушарием обнаруживается только у взрослых, а у детей нарушается при поражении правого и левого полушария с одинаковой частотой [30].

Сложная система взаимодействия различных анализаторов может оказаться нарушенной, как только из нее выпадет тот или иной фактор. Счет в этом случае нарушается наиболее тяжело и существенно. Особую роль эта проблема приобретает у детей, поскольку у них при поражениях головного мозга или при его недоразвитии нарушение или несформированность зрительно-пространственных и сомато-пространственных функций является одним из наиболее частых и грубо выраженных симптомов [29]. Дело в том, что к моменту обучения не у всех детей эти третичные зоны созрели, а пространственное и сомато-пространственное восприятие еще или не сформировалось или только начало формироваться. В то время как понятия «левый» и «правый», ощущения левой и правой стороны, понимание изменяющихся пространственных взаимоотношений предметов относительно друг друга и т.д. – все это служит необходимыми условиями для формирования счетных операций.

Таким образом, поражение теменных и теменно-затылочных отделов ведет к первичной акалькулии. В этом случае центральным механизмом нарушения счета, понятия числа и счислительных операций является нарушение пространственного и квазипространственного восприятия, а также восприятия системы пространственных координат. Нарушается также и смысловая, и структурная переработка информации, и формируются дефекты совмещения частных элементов в целое.

Основные симптомы нарушения счета при первичной акалькулии – это нарушение понятия числа, дефекты понимания внутреннего состава числа и взаимоотношений чисел между собой, нарушение понимания разрядного строения числа и зависимости от него его количественной сущности, значения арифметических знаков, нарушение направления отсчета и др.

При поражении теменно-затылочных отделов коры левого полушария мозга возможно проявление акалькулии также и на высшем уровне в синдроме семантической афазии, связанной с дефектами логико-грамматических и других операций. Все это создает основу, на которой у детей возникает сужение связей и отношений чисел между собой [28].

На базе Московского НИИ педиатрии и детской хирургии Росмедтехнологии проведено нейропсихологическое обследование детей с врожденными миопатиями. Было обследовано 44 ребенка в возрасте от 5 до 17 лет, обучающихся по программе массовой школы.

При нейропсихологическом обследовании детей и подростков с врожденными миопатиями нами были выявлены определенные нарушения.

Во время выполнения заданий, выявляющих уровень сформированности зрительно-пространственной основы действий (пробы Хэда) у этих детей отмечались

- систематические зеркальные ошибки;
- ошибки во фронтальной плоскости;
- ошибки в сагиттальной плоскости.

Подробное объяснение принципа перешифровки нередко приводило к исправлению ошибок, но, усвоив ее принцип, дети продолжали ошибаться в пространственном расположении рук, хотя при этом укрепились их возможности в коррекции ошибок – сочетание организации психологом внимания ребенка с подробным речевым анализом образца движений позволяли выполнять задания в медленном темпе.

При копировании рисунка стола, куба, дома, фигуры Рея – Тейлора, фигур с поворотом на 180° выявлялись

- нарушения в целостном восприятии предметного образа;
- нарушения в отсутствии существенных деталей предмета;
- нарушения в искажении образа предмета;
- а также топологические, метрические, проекционные и координатные ошибки.

При выполнении проб на праксис позы и при исследовании соматосенсорного гнозиса у этих больных наблюдались нарушения тактильной памяти и тактильного внимания и нарушения кинестетической основы движений.

При выполнении решения задач у детей с миопатиями возникали трудности в понимании условий математической задачи, выполнении счетных операций.

Исследование понимания причинно-следственных связей в эксперименте по установлению последовательности событий, изображенных на серии картинок, показало, что дети каждую картинку воспринимают отдельно или делят серию на две отдельные смысловые части. Без наводящих вопросов, направленных на выявление смысловой связи, часто у детей рассказ принимает форму перечисления фрагментов отдельных картинок.

Выводы

У детей и подростков с врожденными миопатиями центральным дефектом являются нарушения зрительно-пространственных представлений, что непосредственно связано с тяжестью течения основного заболевания.

Дефицитарность пространственной функции у больных с врожденными миопатиями приводит к трудностям в понимании условий математической задачи (любой другой задачи), формулировкой и самой возможностью сделать правильный вывод на основе анализа причинно-следственных связей, с описанием окружающей действительности в вербальной форме. У пациентов проявляются системные нарушения в познавательной деятельности.

Нейропсихологическая диагностика характера психологических расстройств позволит дать прогноз качества жизни детей с врожденными миопатиями и подобрать адекватные методы психолого-педагогической коррекции для улучшения социальной адаптации детей и снижения инвалидизации.

Литература

1. Ахутина Т.В., Пылаева Н.М. Преодоление трудностей учения: нейропсихологический подход. СПб., 2008.
2. Бадалян Л.О. Детская неврология. М., 1984.
3. Вельтищев Ю.Е., Темин П.А. Наследственные болезни нервной системы. М., 1998
4. Влодавец Д.В. Клиническое значение митохондриальных изменений, обоснование применения энерготропной терапии и оценка ее эффективности при врожденных миопатиях у детей / Автореферат на соискание ученой степени кандидата медицинских наук. М., 2009.

5. *Глоzman Ж.М.* Нейропсихология детского возраста: учеб. пособие для студ. высш. учеб. заведений. М., 2009.
6. *Деглин В.Л., Ивашина Г.Г., Николаенко Н.Н.* Роль доминантного и недоминантного полушарий мозга в изображении пространства. Нейропсихологический анализ межполушарной асимметрии мозга. Под ред. Е.Д. Хомской. М., 1986.
7. *Деглин В.Л.* Функциональная асимметрия мозга и гетерогенность мышления, или как решаются силлогизмы с ложными посылками в условиях преходящего угнетения одного полушария. В кн.: «Нейропсихология сегодня», под ред. Е.Д.Хомской, М., 1995.
8. *Иллариошкин С.Н.* Наследственные моногенные заболевания нервной системы: молекулярный анализ и клиничко-генетические сопоставления Текст.: дис. ... д-ра мед. наук / Иллариошкин Сергей Николаевич. М., 1997.
9. *Корсакова Н.К., Московичюте Л.И.* Клиническая нейропсихология. М., 1988.
10. *Лурия А.Р.* Высшие корковые функции человека и их нарушения при локальных поражениях мозга. СПб., 2008.
11. *Лурия А.Р.* Основы нейропсихологии: Учебное пособие. М., 2006.
12. *Лурия А.Р., Симерницкая Э.Г.* О функциональном взаимодействии полушарий головного мозга в организации вербально-мнестических функций / Физиология человека. 1975. Т. 1. № 3.
13. Нейропсихологический анализ межполушарной асимметрии мозга / Под редакцией Хомской. М., 1986.
14. Психолого-педагогическая диагностика: Учеб. пособие для студ. высш. пед. учеб. заведений / Под ред. И.Ю.Левченко, С.Д.Забрамной. М., 2003.
15. *Руденская Г.Е.* Наследственные болезни нервной системы в российских и среднеазиатских популяциях: клиничко-генетико-эпидемиологическое исследование Текст.: автореф. дис. ... д-ра мед. наук. М., 1998.
16. *Семенович А.В.* Нейропсихологическая диагностика и коррекция в детском возрасте. М., 2002.
17. *Семенович А.В.* Проблемы онтогенеза межполушарных взаимодействий: нейропсихологический подход // Актуальные вопросы функциональной межполушарной асимметрии. Российская академия медицинских наук, медико-биологическое отделение. Научно-исследовательский институт мозга. М, 2003.
18. *Симерницкая Э.Г.* Мозг человека и психические процессы в онтогенезе. М., 1985.

19. *Симерницкая Э.Г.* Нейропсихологическая методика экспресс диагностики «Лурия – 90» М.,1991.
20. *Сухоруков В.С.* Гетерогенность и клиничко-морфологическая неоднородность митохондриальной патологии у детей / Автореферат на соискание ученой степени доктора медицинских наук. М., 1998.
21. *Сухоруков В.С.* Митохондриальная патология и проблемы патогенеза психических нарушений / Журнал неврологии и психиатрии им. Корсакова С.С. 2008, №6.
22. *Сухоруков В.С., Харламов Д.А.* Врожденные миопатии. М.,2010.
23. *Темин П.А., Клембовский А.И., Белоусова Е.Д., Сухоруков В.С.* Болезнь «центрального стержня» (клиническая и лабораторная диагностика) / Журнал неврологии и психиатрии им. Корсакова С.С. 1997, №1.
24. *Харламов Д.А., Влодавец Д.В.* -Синдром вялого ребенка / Лекция для врачей. М., 2005.
25. *Хомская Е.Д.* Нейропсихология: 4-е издание. СПб., 2005.
26. *Хомская Е.Д.* Проблема факторов в нейропсихологии // Нейропсихологический анализ межполушарной асимметрии мозга. М., 1986.
27. *Хомская Е.Д.* Психологические исследования и проблемы межполушарной асимметрии мозга // Психологический журнал, 1980.
28. *Цветкова Л.С.* Мозг и интеллект: нарушение и восстановление интеллектуальной деятельности / Л.С. Цветкова. 2-е изд., испр. М., Издательство Московского психолого-социального института, 2008.
29. *Цветкова Л.С.* Нейропсихология счета, письма и чтения: нарушение и восстановление: Учеб. пособие / Л.С. Цветкова. 3-е изд., испр. и доп. М., 2005.
30. *Ченцов Н. Ю., Симерницкая Э. Г., Обухова Л. Ф.* Вестник МГУ. Сер. 14. Психология 1980, №3.
31. *Altshuler L.L., Curran J.G., Hauser P. et al.* T2 hyperintensities in bipolar disorder; magnetic resonance imaging comparison and literature meta-analysis. Am J Psychiat 1995.
32. *Barkovich A.J., Good W.V., Koch T.K., Berg B.O.* Mitochondrial disorders: analysis of their clinical and imaging characteristics. AJNR Am J Neuroradiol 1998.
33. *Boles R.G., Adams K., Ito M., Li B.U.* Maternal inheritance in cyclic vomiting syndrome with neuromuscular disease. Am J Med Genet A 2003.
34. *Chinnery P.F., Turnbull D.M.* Mitochondrial medicine. Q J Med 1997.
35. *Corruble E., Guelfi J.D.* Pain complaints in depressed inpatients. Psychopathology 2000.

36. *Coulehan J.L., Schulberg H.C., Block M.R., Zettler-Segal M.* Symptom patterns of depression in ambulatory medical and psychiatric patients. *J Nerv Ment Dis.* 1988.
37. *Fadic R., Johns D.R.* Clinical spectrum of mitochondrial diseases. *Semin Neurol.* 1996.
38. *Gardner A., Boles R.G.* Is a “Mitochondrial Psychiatry” in the Future? A Review. *Current Psychiat Rev.* 2005.
39. *Gardner A., Pagani M., Wibom R. et al.* Alterations of rcbf and mitochondrial dysfunction in major depressive disorder: a case report. *Acta Psychiat Scand.* 2003.
40. *Gardner A.* Mitochondrial dysfunction and alterations of brain HMPAO SPECT in depressive disorder — perspectives on origins of “somatization” [doctoral thesis]. Karolinska Institutet, Neurotec Institution, Division of Psychiatry, Stockholm, 2004.
41. *Gazzaniga M. S.* The bisected brain. N.Y. Appleton, 1970.
42. *Graf W.D., Marin-Garcia J., Gao H.G. et al.* Autism associated with the mitochondrial DNA G8363A transfer RNA(Lys) mutation. *J Child Neurol.* 2000.
43. *Goebel H.H.* Congenital myopathies. *Semin Pediatr Neurol* 1996.
44. *Goldstein J.M., Faraone S.V., Chen W.J. et al.* Sex differences in the familial transmission of schizophrenia. *Br J Psychiat* 1990.
45. *Hardeland R., Coto-Montes A., Poeggeler B.* Circadian rhythms, oxidative stress, and antioxidative defense mechanisms. *Chronobiol Int.* 2003.
46. *Kirk R., Furlong RA., Amos W. et al.* Mitochondrial genetic analyses suggest selection against maternal lineages in bipolar affective disorder. *Am J Hum Genet.* 1999.
47. *Lloyd D., Rossi E.L.* Biological rhythms as organization and information. *Biol Rev Camb Philos Soc.* 1993.
48. *Moldin S.O., Scheftner W.A., Rice J.P. et al.* Association between major depressive disorder and physical illness. *Psychol Med.* 1993.
49. *Norby S., Lestienne P., Nelson I. et al.* Juvenile Kearns-Sayre syndrome initially misdiagnosed as a psychosomatic disorder. *J Med Genet.* 1994.
50. *Rajala U., Keinanen-Kiukaanniemi S., Uusimaki A., Kivela S.L.* Musculoskeletal pains and depression in a middle-aged Finnish population. *Pain* 1995.
51. *Shimizu A., Kurachi M., Yamaguchi N. et al.* Morbidity risk of schizophrenia to parents and siblings of schizophrenic patients. *Jpn J Psychiat Neurol.* 1987.
52. *Shoffner J.M., Bialer M.G., Pavlakis S.G. et al.* Mitochondrial encephalomyopathy associated with a single nucleotide pair deletion in the mitochondrial tRNA^{Leu}(UUR) gene. *Neurology.* 1995.
53. *Sperry R., Gazzaniga M.* Language following surgical disconnection of the comissures. // *Brain mechanisms underlying speech and language.* 1967.

54. *Sperry R., Gazzaniga M., Bogen I.* Interhemispheric relationships: the neocortical commissures, syndromes of hemisphere disconnection. Handbook of Clinical Neurology, Amsterdam, 1969.
55. *Starkov A.A., Simonyan R.A., Dedukhova V.I. et al.* Regulation of the energy coupling in mitochondria by some steroid and thyroid hormones. Biochim Biophys Acta. 1997.

Study of cognitive sphere in children and adolescents with congenital myopathy (theoretical review)

V. A. Erokhina, postgraduate student of Department of Clinical and Special Psychology, Moscow state university of psychology and education, verayerokhina@rambler.ru

This paper presents an analysis of current approaches to the study of states of higher mental functions in children and adolescents suffering from various forms of hereditary myopathies. The aim of this work is to study the theoretical rationale and the possibility of specific disorders of mental function in children and adolescents with congenital myopathies. To achieve this objective during the study it was necessary to solve the following problems: give a description of the various groups and forms of congenital myopathies, their clinical characteristics; justify the possibility of considering the hereditary myopathies as a factor in the formation of changes in visual-spatial activities and thinking; evaluate the possibility to use complex neuropsychological psycho-diagnostic techniques for investigating the state of the higher mental functions of children with congenital myopathies. The possibility of neuropsychological correction for this category of patients is discussed also.

Keywords: children and adolescents, congenital myopathy, cognitive sphere, visual-spatial functions.

Literature

1. *Ahutina T.V., Pylaeva N.M.* Preodolenie trudnostei ucheniya: neiropsihologicheskii podhod. SPb., 2008.
2. *Badalyan L.O.* Detskaya nevrologiya. M., 1984.
3. *Vel'tischev Yu.E., Temin P.A.* Nasledstvennye bolezni nervnoi sistemy. M., 1998
4. *Vlodavec D.V.* Klinicheskoe znachenie mitohondrial'nyh izmenenii, obosnovanie primeneniya energotropnoi terapii i ocenka ee effektivnosti pri vrojdennyh miopatiyah u detei / Avtoreferat na soiskanie uchenoi stepeni kandidata medicinskih nauk. M., 2009.
5. *Glozman J.M.* Neiropsihologiya detskogo vozrasta: ucheb. posobie dlya stud. vyssh. ucheb. zavedenii. M., 2009.
6. *Deglin V.L., Ivashina G.G., Nikolaenko N.N.* Rol' dominantnogo i nedominantnogo polusharii mozga v izobrazenii prostranstva.

Neiropsihologicheskii analiz mejpolusharnoi asimmetrii mozga. Pod red. E.D. Homskoi. M., 1986.

7. *Deglin V.L.* Funkcional'naya asimmetriya mozga i geterogenost' myshleniya, ili kak reshayutsya sillogizmy s lojnymi posylkami v usloviyah prehodyaschego ugneteniya odnogo polushariya. V kn.: «Neiropsihologiya segodnya», pod red. E.D.Homskoi, M., 1995.

8. *Illarioshkin S.N.* Nasledstvennye monogennye zabolevaniya nervnoi sistemy: molekulyarnyi analiz i kliniko-geneticheskie sopostavleniya Tekst.: dis. ... d-ra med. nauk / Illarioshkin Sergei Nikolaevich.M., 1997.

9. *Korsakova N.K., Moskovichyute L.I.* Klinicheskaya neiropsihologiya. M., 1988.

10. *Luriya A.R.* Vysshie korkovye funktsii cheloveka i ih narusheniya pri lokal'nyh porajeniyah mozga. SPb., 2008.

11. *Luriya A.R.* Osnovy neiropsihologii: Uchebnoe posobie.M., 2006.

12. *Luriya A.R., Simernickaya E.G.* O funkcional'nom vzaimodeistvii polusharii golovnogo mozga v organizacii verbal'no-mnesticheskikh funktsii / Fiziologiya cheloveka. 1975. T. 1. № 3.

13. Neiropsihologicheskii analiz mejpolusharnoi asimmetrii mozga / Pod redakciei Homskoi. M, 1986.

14. Psihologo-pedagogicheskaya diagnostika: Ucheb. posobie dlya stud. vyssh. ped. ucheb, zavedenii / Pod red. I.Yu.Levchenko, S.D.Zabramnoi. M., 2003.

15. *Rudenskaya G.E.* Nasledstvennye bolezni nervnoi sistemy v rossiiskikh i sredneaziatskikh populyaciyah: kliniko-genetiko-epidemiologicheskoe issledovanie Tekst.: avtoref. dis. ... d-ra med. nauk. M., 1998.

16. *Semenovich A.V.* Neiropsihologicheskaya diagnostika i korrekciya v detskom vozraste. M., 2002.

17. *Semenovich A.V.* Problemy ontogeneza mejpolusharnykh vzaimodeistvii: neiropsihologicheskii podhod // Aktual'nye voprosy funkcional'noi mejpolusharnoi asimmetrii. Rossiiskaya akademiya medicinskih nauk, mediko-biologicheskoe otdelenie. Nauchno-issledovatel'skii institut mozga. M, 2003.

18. *Simernickaya E.G.* Mozg cheloveka i psihicheskie processy v ontogeneze. M., 1985.

19. *Simernickaya E.G.* Neiropsihologicheskaya metodika ekspress diagnostiki «Luriya – 90» M.,1991.

20. *Suhorukov B.C.* Geterogenost' i kliniko-morfologicheskaya neodnorodnost' mitohondrial'noi patologii u detei / Avtoreferat na soiskanie uchenoi stepeni doktora medicinskih nauk. M., 1998.

21. *Suhorukov B.C.* Mitochondrial'naya patologiya i problemy patogeneza psicheskikh narushenii / Jurnal nevrologii i psichiatrii im. Korsakova S.S. 2008, №6.
22. *Suhorukov V.S., Harlamov D.A.* Vrojdennyye miopatii. M., 2010.
23. *Temin P.A., Klembovskii A.I., Belousova E.D., Suhorukov B.C.* Bolezn' «central'nogo sterjnya» (klinicheskaya i laboratornaya diagnostika) / Jurnal nevrologii i psichiatrii im. Korsakova S.S. 1997, №1.
24. *Harlamov D.A., Vlodayev D.V.* Sindrom vyalogo rebenka / Lekciya dlya vrachei. M., 2005.
25. *Homskaya E.D.* Neiropsihologiya: 4-e izdanie. SPb., 2005.
26. *Homskaya E.D.* Problema faktorov v neiropsihologii // Neiropsihologicheskii analiz mejpolusharnoi asimmetrii mozga. M., 1986.
27. *Homskaya E.D.* Psihologicheskie issledovaniya i problemy mejpolusharnoi asimmetrii mozga // Psihologicheskii jurnal, 1980.
28. *Cvetkova L.S.* Mozg i intellekt: narushenie i vosstanovlenie intellektual'noi deyatel'nosti / L.S. Cvetkova. 2-e izd., ispr. M., Izdatel'stvo Moskovskogo psihologo-social'nogo instituta, 2008.
29. *Cvetkova L.S.* Neiropsihologiya scheta, pis'ma i chteniya: narushenie i vosstanovlenie: Ucheb. posobie / L.S. Cvetkova. 3-e izd., ispr. i dop. M., 2005.
30. *Chencov N. Yu., Simernickaya E. G., Obuhova L. F.* Vestnik MGU. Ser. 14. Psihologiya 1980, №3.
31. *Altshuler L.L., Curran J.G., Hauser P. et al.* T2 hyperintensities in bipolar disorder; magnetic resonance imaging comparison and literature meta-analysis. Am J Psychiat 1995.
32. *Barkovich A.J., Good W.V., Koch T.K., Berg B.O.* Mitochondrial disorders: analysis of their clinical and imaging characteristics. AJNR Am J Neuroradiol 1998.
33. *Boles R.G., Adams K., Ito M., Li B.U.* Maternal inheritance in cyclic vomiting syndrome with neuromuscular disease. Am J Med Genet A 2003.
34. *Chinnery P.F., Turnbull D.M.* Mitochondrial medicine. Q J Med 1997.
35. *Corruble E., Guelfi J.D.* Pain complaints in depressed inpatients. Psychopathology 2000.
36. *Coulehan J.L., Schulberg H.C., Block M.R., Zettler-Segal M.* Symptom patterns of depression in ambulatory medical and psychiatric patients. J Nerv Ment Dis. 1988.

37. *Fadic R., Johns D.R.* Clinical spectrum of mitochondrial diseases. *Semin Neurol.* 1996.
38. *Gardner A., Boles R.G.* Is a “Mitochondrial Psychiatry” in the Future? A Review. *Current Psychiat Rev.* 2005.
39. *Gardner A., Pagani M., Wibom R. et al.* Alterations of rcbf and mitochondrial dysfunction in major depressive disorder: a case report. *Acta Psychiat Scand.* 2003.
40. *Gardner A.* Mitochondrial dysfunction and alterations of brain HMPAO SPECT in depressive disorder — perspectives on origins of “somatization” [doctoral thesis]. Karolinska Institutet, Neurotec Institution, Division of Psychiatry, Stockholm, 2004.
41. *Gazzaniga M. S.* The bisected brain. N.Y. Appleton, 1970.
42. *Graf W.D., Marin-Garcia J., Gao H.G. et al.* Autism associated with the mitochondrial DNA G8363A transfer RNA(Lys) mutation. *J Child Neurol.* 2000.
43. *Goebel H.H.* Congenital myopathies. *Semin Pediatr Neurol* 1996.
44. *Goldstein J.M., Faraone S.V., Chen W.J. et al.* Sex differences in the familial transmission of schizophrenia. *Br J Psychiat* 1990.
45. *Hardeland R., Coto-Montes A., Poeggeler B.* Circadian rhythms, oxidative stress, and antioxidative defense mechanisms. *Chronobiol Int.* 2003.
46. *Kirk R., Furlong RA., Amos W. et al.* Mitochondrial genetic analyses suggest selection against maternal lineages in bipolar affective disorder. *Am J Hum Genet.* 1999.
47. *Lloyd D., Rossi E.L.* Biological rhythms as organization and information. *Biol Rev Camb Philos Soc.* 1993.
48. *Moldin S.O., Scheftner W.A., Rice J.P. et al.* Association between major depressive disorder and physical illness. *Psychol Med.* 1993.
49. *Norby S., Lestienne P., Nelson I. et al.* Juvenile Kearns-Sayre syndrome initially misdiagnosed as a psychosomatic disorder. *J Med Genet.* 1994.
50. *Rajala U., Keinanen-Kiukaanniemi S., Uusimaki A., Kivela S.L.* Musculoskeletal pains and depression in a middle-aged Finnish population. *Pain* 1995.
51. *Shimizu A., Kurachi M., Yamaguchi N. et al.* Morbidity risk of schizophrenia to parents and siblings of schizophrenic patients. *Jpn J Psychiat Neurol.* 1987.
52. *Shoffner J.M., Bialer M.G., Pavlakis S.G. et al.* Mitochondrial encephalomyopathy associated with a single nucleotide pair deletion in the mitochondrial tRNA^{Leu}(UUR) gene. *Neurology.* 1995.

53. *Sperry R., Gazzaniga M.* Language following surgical disconnection of the comissures. // Brain mechanisms underlying speech and language. 1967.

54. *Sperry R., Gazzaniga M., Bogen I.* Interhemispheric relationships: the neocortical comissures, syndromes of hemisphere disconnection. Handbook of Clinical Neurology, Amsterdam, 1969.

55. *Starkov A.A., Simonyan R.A., Dedukhova V.I. et al.* Regulation of the energy coupling in mitochondria by some steroid and thyroid hormones. Biochim Biophys Acta. 1997.