

НОЦ «Нейробиологическая диагностика
наследственных психических заболеваний детей и
подростков», МГППУ

**Социально-психологические особенности детей
и подростков с синдромом умственной
отсталости, сцепленной с ломкой хромосомой X**

Данилина Камилла Касимовна

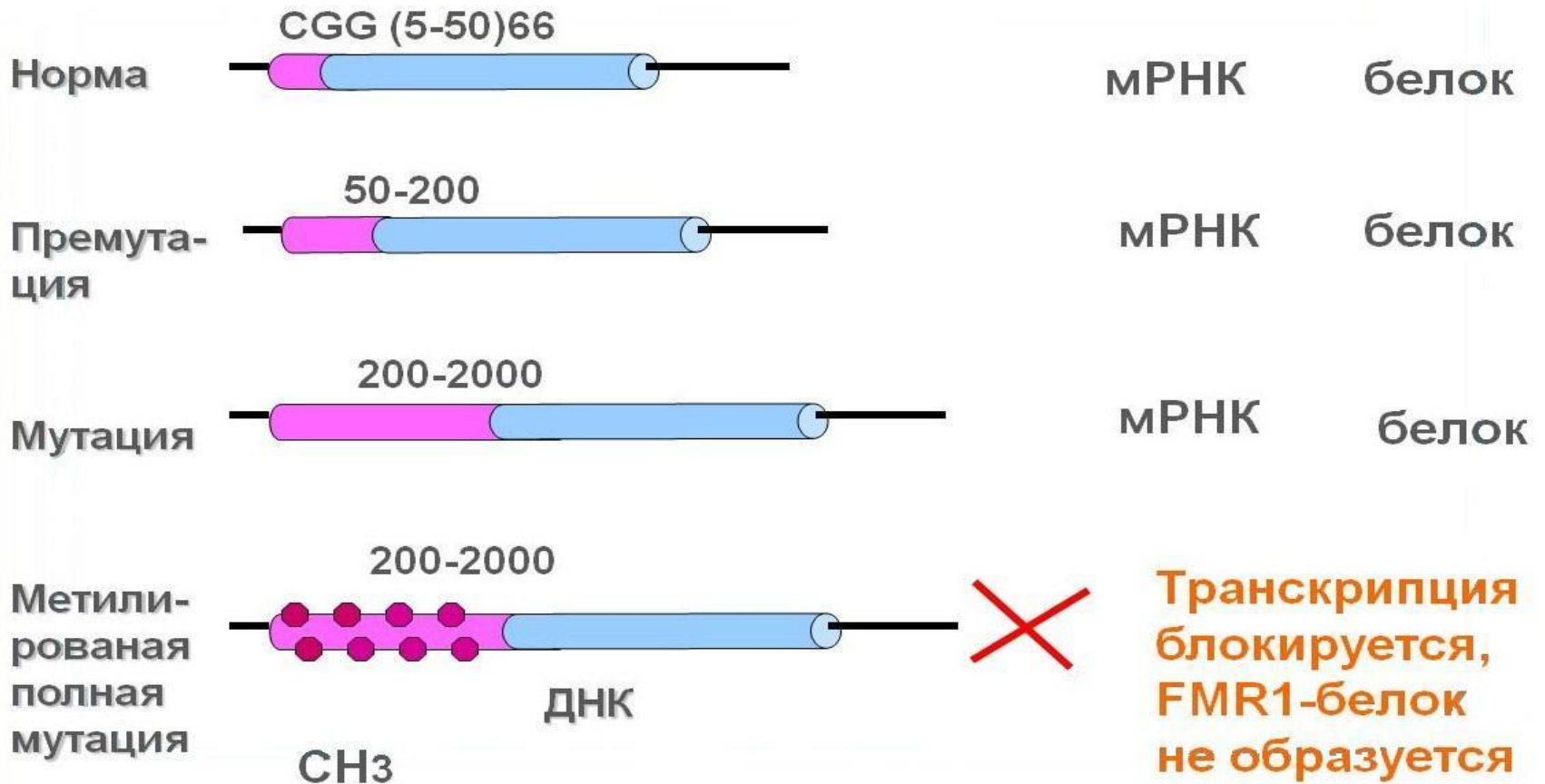
М.Н.С.

2016 г.

Синдром умственной отсталости, сцепленной с ломкой хромосомой X

- Синдром умственной отсталости, сцепленной с ломкой хромосомой X (FRAXA) вторая (после синдрома Дауна) по частоте причина умственной отсталости и аутизма у мальчиков
- Частота встречаемости заболевания составляет 1:2500
- Проведенное нами ранее без выборочное исследование 73 детей с УО и аутизмом показало наличие этого синдрома в 6,8 % случаев

Механизм мутации гена FMR1



Цель и методики исследования

Цель настоящего исследования - описание изменений адаптивного поведения с возрастом у детей и подростков с FРАХА

Методики:

- Шкала адаптивного поведения Вайнленд (Vineland Adaptive Behavior Scale –VABS)
- Рейтинговая шкала детского аутизма CARS-2

Характеристика выборки

В исследовании приняли участие:

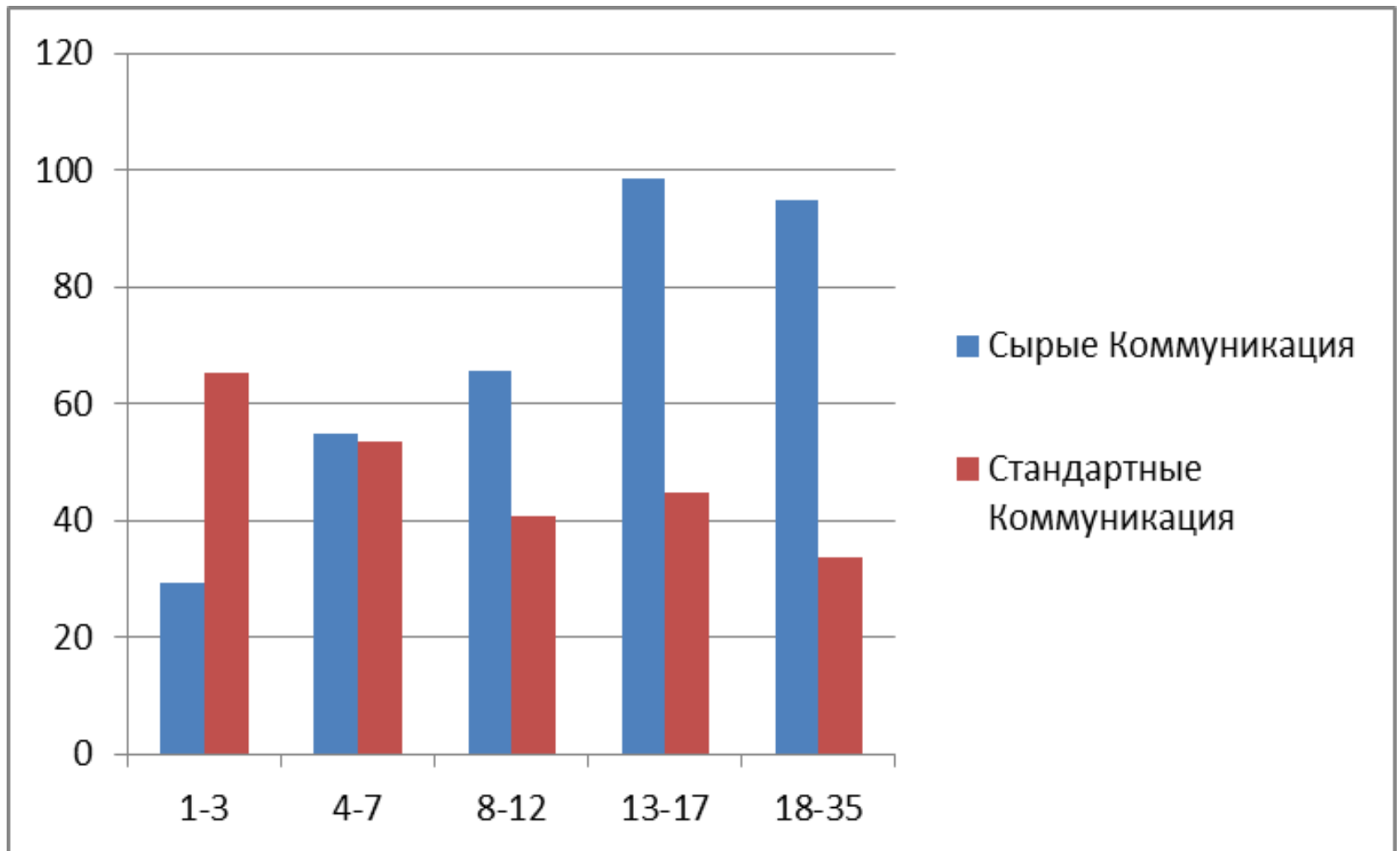
40 испытуемых с подтвержденным FRAXA в возрасте от 2 лет 4 месяцев до 21 года 9 месяцев,

из них:

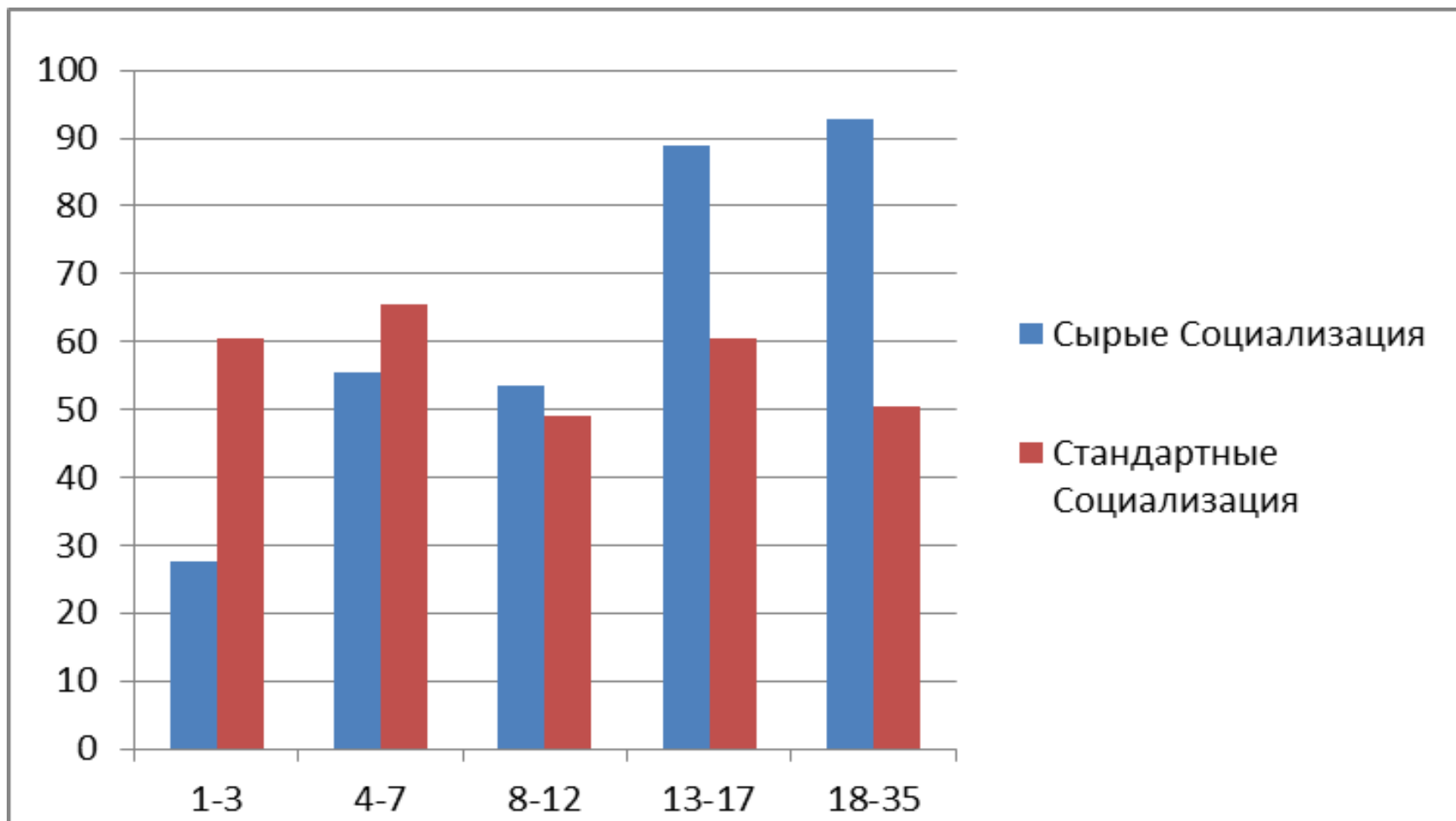
женский пол – 7 человек

мужской пол – 33 человека

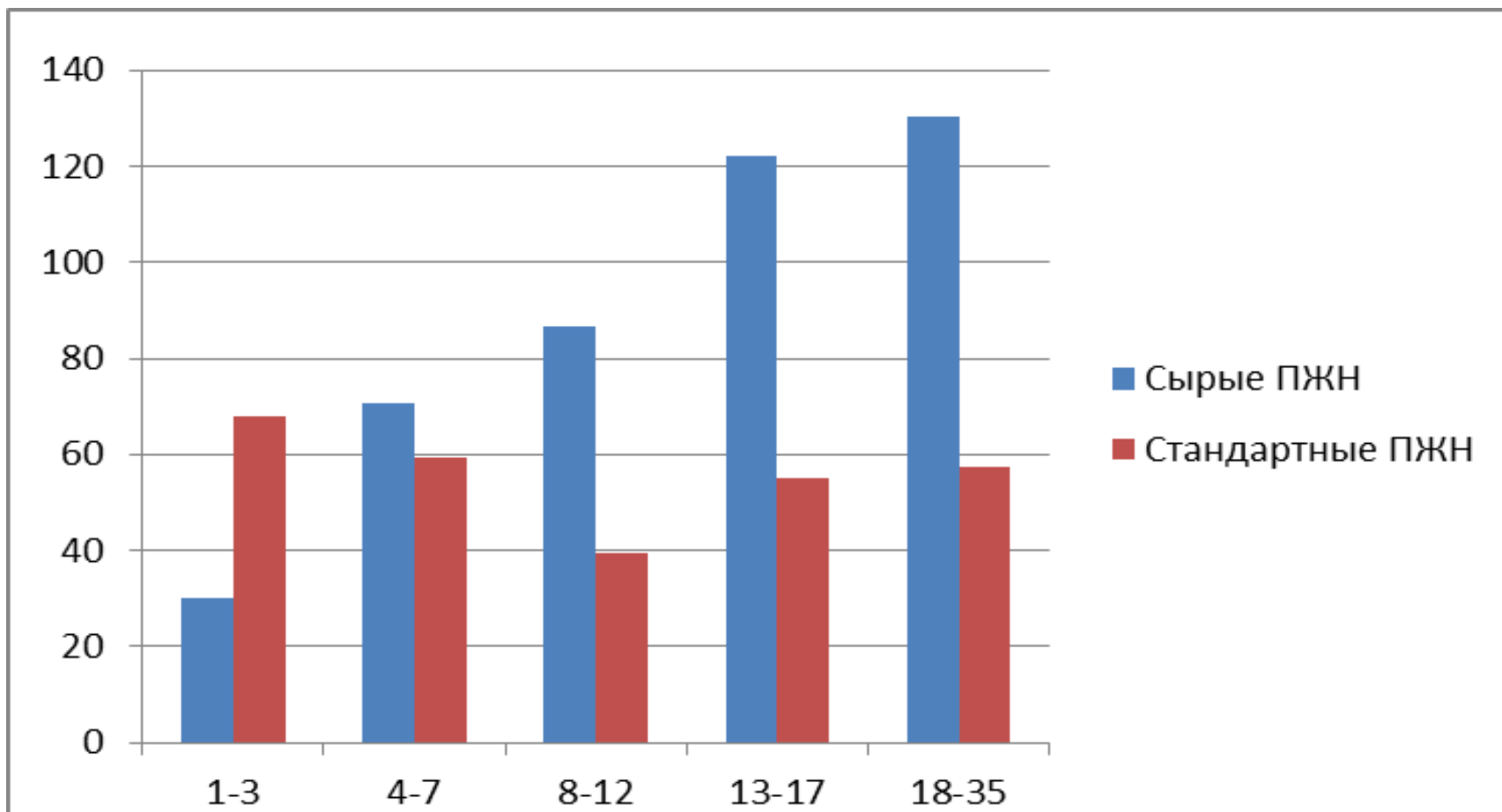
Сравнение сырых и стандартных баллов по субтесту «Коммуникация»



Сравнение сырых и стандартных баллов по субтесту «Социализация»

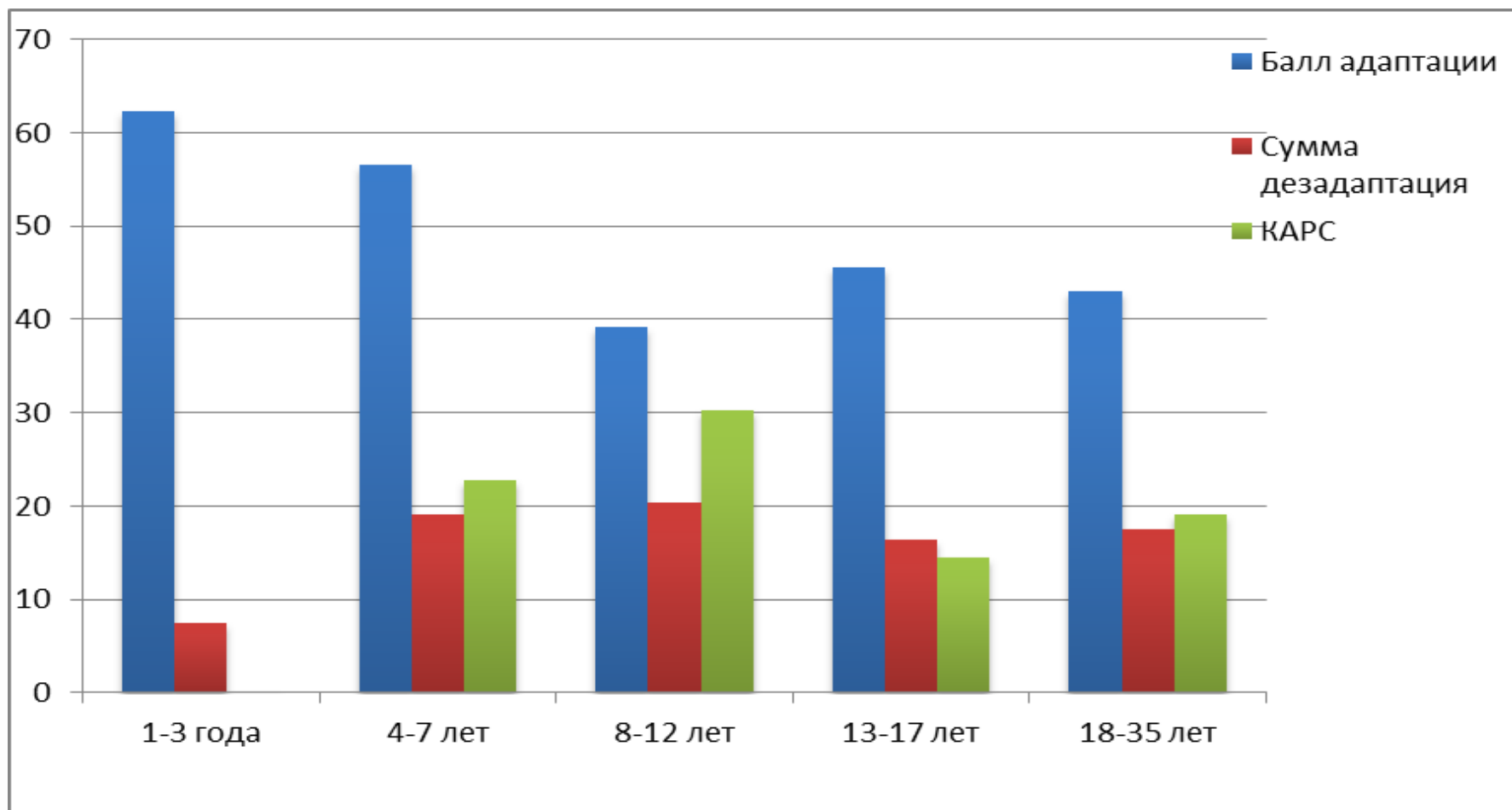


Сравнение сырых и стандартных баллов по субтесту «Повседневные житейские навыки»



Рейтинговая шкала детского аутизма

CARS-2



Выводы

- Уровень дефицита у людей с синдромом FRAHA колеблется от мягкого до тяжелого в разных возрастных группах
- Анализ сырых данных по субтестам «Социализация», «Коммуникация» и «Повседневные житейские навыки» шкалы Вайнленд указывает на тенденцию к более высокой адаптации с возрастом
- Для всех возрастных групп наибольшие баллы набраны в субтесте «Повседневные житейские навыки»

Выводы

- У детей от 1 года до 7 лет наблюдались относительно высокие показатели стандартных баллов по параметрам Коммуникация, Повседневные житейские навыки, Социализация, которые соответствовали умеренному дефициту
- Уровень аутистических проявлений меньше у подростков и детей старшего возраста
- Относительно низкие показатели по шкале Вайнленд могут быть компенсированы своевременной реабилитацией и интеграцией, которая также будет способствовать развитию социальных навыков и поможет скорректировать определённые нарушения

Спасибо
за внимание!