

Данная проблема требует расширенного изучения. С целью более полного определения особенностей образа себя и его взаимосвязи с уровнем сформированности интеллекта при указанных типах дизонтогенеза следует задействовать в исследовании большее количество испытуемых при обязательном участии детей с расстройствами аутистического спектра без сочетания с умственной отсталостью.

Полученные в исследовании результаты конкретизируют представления об уровне сформированности образа себя у детей с расстройствами аутистического спектра, задержкой психического развития, умственной отсталостью, могут послужить базой для последующих исследований и быть использованы для построения коррекционных программ с детьми указанных категорий.

#### *Литература*

1. *Белановская О.В.* Диагностика и коррекция самосознания дошкольников: Пособие для педагогов-психологов, педагогов учреждений, обеспечивающих получение дошкольного образования / О.В. Белановская. Мн.: Высш. шк., 2004. 102 с.
2. *Белопольская Н.Л.* Половозрастная идентификация. Методика исследования детского самосознания. М.: Когито-Центр, 1998. 24 с.
3. «Комплексное сопровождение детей с расстройствами аутистического спектра». Сб. материалов I Всероссийской научно-практической конференции, 14-16 декабря 2016 г., Москва / Под общ. ред. А.В. Хаустова. М.: ФГБОУ ВО МГППУ, 2016. С. 309—313.
4. *Маховер К.* Проективный рисунок человека / Пер. с англ. 7-е изд., стереотипное. М.: Смысл, 2014. 158 с.
5. *Солдатенкова Е.Н.* Оценка уровня сформированности представлений о себе у детей с расстройствами аутистического спектра // Сибирский вестник специального образования. Изд-во Красноярский государственный педагогический университет им. В.П. Астафьева (Красноярск). 2014. № 1 (13). С. 71—80.
6. *Филлимоненко Ю.И.* Тест Векслера. Диагностика уровня развития интеллекта (детский вариант): методическое руководство / Ю.И. Филлимоненко, В.И. Тимофеев. СПб.: ИМАТОН, 2006. 112 с.

### **Особенности ЭЭГ у детей и взрослых с синдромом Мартина-Белл**

*Н.Л. Горбачевская, К.К. Данилина, К.Р. Салимова*

Синдром Мартина-Белл — это наиболее часто встречающееся наследственное моногенное заболевание, приводящее к развитию умственной отсталости. Причиной его является отсутствие белка FMRP в результате метилирования промотора гена FMR1 (fragile mental

retardation gene 1), расположенного на длинном плече X-хромосомы (Xp27.3). Дефицит или полное отсутствие белка приводит к формированию специфического фенотипа, включающего соединительнотканную патологию, нарушение когнитивного развития и специфический поведенческий профиль. Белок FMRP необходим для формирования, созревания и функционирования нейрональных связей головного мозга. При этом заболевании выявлены морфологические и функциональные нарушения работы дендритных шипиков, что может лежать в основе нейрофизиологических изменений, описанных при этом синдроме.

**Целью** настоящего исследования было изучение особенностей формирования электрической активности мозга у детей с синдромом Мартина-Белл в процессе взросления.

#### **Материалы и методы исследования**

На возрастном интервале от 2-х до 38 лет было исследовано, в основном лонгитудно, 40 пациентов с синдромом **Мартина-Белл**.

#### **Результаты**

В ЭЭГ всех исследуемых мальчиков в возрасте от 4-х до 15 лет, у которых по данным генетического исследования было выявлено метилирование промотора гена FMR1, наблюдался определенный фенотип в виде доминирования медленного сенсомоторного ритма в полосе 5—8 Гц в теменно-центральных зонах коры головного мозга. По данным сравнительного ЭЭГ-картирования значения амплитуды спектральной плотности в этом частотном диапазоне достоверно (более 2-х ст. откл.) превышали нормативные показатели. Альфа-ритм в затылочных зонах коры при этом или не регистрировался, или был представлен незначительно (индекс его не превышал 20%), что было достоверно ниже возрастных показателей для этого ритма. Такой паттерн ЭЭГ характерен для детей с синдромом Мартина-Белл и может быть использован в качестве нейрофизиологического коррелята нарушения формирования нейрональных связей при отсутствии белка FMRP.

Уровень адаптации у всех детей, определенный с помощью методики Вайнленд был расценен как низкий, особенно по шкалам «Коммуникация» и «Социализация», однако по шкале «Повседневные навыки» показатели чаще всего были на нижней границе нормы. У большинства мальчиков IQ не превышал 50. Следует заметить, что в случаях наличия мутации гена FMR1, не приводящей к метилированию промотора, такой паттерн ЭЭГ не регистрировался, и показатели интеллекта и показатели адаптивных навыков могли не выходить за нормативные границы. У девочек с синдромом Мартина-Белл показатели интеллекта и адаптивных навыков существенно варьировали, что, вероятно, могло определяться уровнем смещения от равной инактивации хромосомы X. Данные ЭЭГ

также варьировали в широком диапазоне: от паттерна ЭЭГ, описанного выше, до паттерна ЭЭГ с умеренно выраженными нарушениями или близкого к нормативному.

С возрастом в ЭЭГ происходили значительные изменения. После 15-ти лет у исследуемых в ЭЭГ чаще всего снижалась амплитуда колебаний, и к 20 годам регистрировался низкоамплитудный тип ЭЭГ. В наиболее тяжелых случаях сохранялся высокий уровень тета-активности, а при улучшении адаптивного функционирования электроэнцефалограмма могла достигать нормативных границ после 20-ти лет.

Таким образом, было показано, что существует определенный паттерн ЭЭГ при синдроме Мартина-Белл, связанный с дефицитом белка FMRP, который имеет своеобразную возрастную динамику, что может служить дополнительным маркером заболевания.

#### *Литература*

1. *Hagerman R.J.* Fragile X Syndrome: Diagnosis, Treatment and Research. JHU Press, 2002. 540 p.
2. *Van der Molen M.J.W., Huizinga M., Huizenga H.M., Ridderinkhof K.R., Van der Molen M.W., Hamel B.J.C., Curfs L.M.G., Ramakers G.J.A.* Profiling Fragile X Syndrome in males: Strengths and weaknesses in cognitive abilities // *Research in Developmental Disabilities*, 2010. P. 426—439.
3. *Merenstein S.A., Shyu V., Sobesky W.E., Staley L., Berry-Kravis E., Nelson D.L. et al.* Fragile X syndrome in a normal IQ male with learning and emotional problems. *J. Am. Acad. Child Adolesc. Psychiatry*, 1994. 33. 1316—1321.
4. *Горбачевская Н.Л.* Электроэнцефалограмма детей с синдромальными формами психической патологии / В кн.: *Детская и подростковая психиатрия: клинические лекции для профессионалов* / Под ред. Ю.С. Шевченко. М.: ООО «МИА», 2011. С. 659—671.
5. *Переверзева Д.С., Данилина К.К., Горбачевская Н.Л.* Общие и специфические механизмы нарушения развития зрительной когнитивной функции у лиц с дефицитом белка FMRP // *Журнал высшей нервной деятельности им. И.П. Павлова*, 2015. Т. 65. № 3. С. 259.

### **Оценка сформированности жизненных компетенций как этап реализации деятельностного подхода в обучении детей с РАС**

*Е.Ю. Давыдова*

Компетентностный подход, признанный основополагающим в концепции современного образования [1] предполагает принципиальное изменение критериев оценки эффективности обучения. Уже на уровне начального общего образования должна оцениваться сформирован-