

**Особенности когнитивного развития и уровня адаптации у детей и подростков с синдромом умственной отсталости, сцепленной с ломкой хромосомой X**

**Данилина Камилла Касимовна**

*Аспирант*

Московский городской психолого-педагогический университет, Москва, Россия

*E-mail: d-kk@mail.ru*

Синдром умственной отсталости, сцепленной с ломкой хромосомой X (FRAXA) - наследственное заболевание, характеризующееся нарушением когнитивного развития, поведенческими, эмоционально-личностными и коммуникативными расстройствами. От 15 до 30 процентов детей с этим синдромом удовлетворяют критериям для постановки диагноза аутизм, а 90 процентов имеют расстройства аутистического спектра (РАС). Частота встречаемости среди лиц мужского пола составляет от 1:4000 до 1:2500 [1, 2]. Цель исследования: описать профиль когнитивного и адаптивного развития детей и подростков с FRAXA и РАС. Материалы и методы: в исследовании приняли участие 73 ребенка в возрасте от 7 до 16 лет, 55 мальчиков и 18 девочек. Пациенты с РАС: 35 мальчиков и 18 девочек, пациенты с FRAXA: 20 мальчиков. Обследование проводилось с помощью шкалы адаптивного поведения Вайнленд (VABS), психолого-образовательного теста (PEP-3), плана диагностического обследования при аутизме (ADOS), социально-коммуникативного опросника (SCQ). Результаты: показатели уровня адаптации у детей с FRAXA соответствуют низкому уровню адаптации, глубокий дефицит адаптации не отмечен. У детей с FRAXA значения по всем шкалам (коммуникация, повседневные навыки и социализация) оказались выше, чем у детей с РАС. По данным PEP-3 при выраженной задержке когнитивного развития у пациентов с FRAXA на первый план выступают трудности зрительно-моторной координации. В 70 процентах случаях балл по SCQ превышал пороговые значения, указывающие на симптоматику характерную для РАС в группе детей с FRAXA. Однако по методике ADOS выявляются различия в профиле аутистической симптоматики. Так для пациентов из группы РАС в большей степени характерны нарушение социального взаимодействия и трудности организации игровой деятельности, а для пациентов с FRAXA на первый план выступают нарушения общения. Выводы: Для пациентов с FRAXA характерен специфический профиль аутистической симптоматики. Адаптивные возможности пациентов с FRAXA выше, и они в целом имеют более благоприятный прогноз в сфере адаптивного функционирования по сравнению с детьми с РАС неясной этиологии. Работа поддержана грантом РФФИ 14-06-31284

**Источники и литература**

- 1) Тюшкевич С.А. Особенности поведения и когнитивных нарушений у детей и подростков с синдромом умственной отсталости, сцепленной с ломкой хромосомой X, Автореф. дисс. канд. псих. наук, М., 2010
- 2) Hagerman R.G., Cronister A. "Fragile X Syndrome. Diagnosis, Treatment and Research", 2 nd edition, Baltimore, Johns Hopkins University Press, 1996. P 481