

## Профиль психического развития у детей с туберозным склерозом

Троицкая Л.А.<sup>1</sup>; Малахова Н.Е.<sup>2</sup>; Родионова А.Д.<sup>1</sup>

<sup>1</sup>ФГБНУ «Федеральный научно-клинический центр реаниматологии и реабилитологии», г. Москва,

<sup>2</sup>ФГБОУ ВО «Российский национальный исследовательский медицинский университет имени Н.И. Пирогова» Минздрава России, г. Москва

**Резюме.** Особенность такого генетического заболевания как туберозный склероз связана с повреждением центральной нервной системы с внутриутробного периода, что впоследствии проявляется в нарушениях развития. Цель данного исследования — описание особенностей психического развития детей с туберозным склерозом в возрасте от 2 до 7 лет с учетом тяжести заболевания. Рассматриваются диагностические возможности использования психологических методик для данного заболевания в детском возрасте. По результатам психологического обследования 24-х детей были получены «Профили психического развития», которые включали оценку предметно-конструктивной, речевой и игровой деятельности, сферы общения, эмоционально-волевой и двигательной сферы, навыков самообслуживания. Была выявлена отчетливая качественная вариативность психического развития: от нормы развития до грубого недоразвития, а в отдельных случаях, регресса интеллекта и поведения. Показано, что своевременная квалификация психического статуса ребенка с туберозным склерозом необходима для выстраивания коррекционной психолого-педагогической и социальной помощи, и может служить одним из маркеров усугубления тяжести заболевания.

**Ключевые слова:** туберозный склероз, дети, диагностика, нарушения психического развития.

### Profiles of mental development of children with tuberous sclerosis

Troitskaya L.A.<sup>1</sup>; Malakhova N.E.<sup>2</sup>; Rodionova A.D.<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Federal Research and Clinical Center of Intensive Care Medicine and Rehabilitology,

<sup>2</sup>Pirogov Russian National Research Medical University

**Summary.** Tuberous sclerosis complex (TSC) is a peculiar genetic disorder that is associated with prenatal central nervous system damage that impairs child's post-natal mental development. Aim of the study is to define how severity of TSC affects the peculiarities of 7 to 12 years old children's mental development. The study examines ways for the application of psychological methods to diagnose this disease in children. «Profiles of psychological developments» that included assessment of substantial and constructive activities, games and play activities, speech, communication, emotional-volitional and motor areas, and self-care were created based on the examination of 24 children. A distinct qualitative variability of mental development that ranged from the norm to grave underdevelopment including in rare cases intellectual and behavioral regression was identified. Timely determination of children's psychological status with tuberous sclerosis was shown to be necessary to plan and implement correctional psychological, pedagogical, social assistance, and serve as one of the markers contributing to severity of the disease.

**Key words:** Tuberous sclerosis complex, children, impairments in the mental development.

Данное исследование посвящено мало изученному с точки зрения психологического профиля заболеванию — туберозному склерозу, в клинической картине которого поражение центральной нервной системы является ведущим.

Согласно данным Министерства здравоохранения Российской Федерации, туберозный склероз с 2014 года входит в перечень редких (орфанных) заболеваний и относится к категории «врожденные аномалии, деформации и хромосомные нарушения» (код по МКБ-10 — Q85.1). Официальный международный генетический символ туберозного склероза — TSC — tuberous sclerosis complex (англ.) [13].

Туберозный склероз — это заболевание, для которого характерно образование множественных доброкачественных опухолей в различных органах и тканях. Первое слово в названии болезни происходит от латинского *tuber* — нарост, опухоль. При туберозном склерозе характерно нали-

чие структурных аномалий головного мозга, выявляемых с помощью методов нейровизуализации (МРТ): кортикальные/субкортикальные туберы, субэпендимальные узлы и гигантоклеточные астроцитомы, аномалии белого вещества мозга [9, 10].

По данным исследований, у 85 % детей с TSC имеются признаки поражения центральной нервной системы: эпилепсия, когнитивные и поведенческие нарушения, аутизм. Эпилептические приступы, наблюдаются у 75-92 % пациентов и являются манифестными симптомами заболевания [3]. Самые частые из поведенческих нарушений у детей с TSC — аутизм (частота 17-68 %) и синдром дефицита внимания и гиперактивности (частота >50 %). Когнитивный дефицит у больных при туберозном склерозе колеблется в широких пределах: от легкой интеллектуальной недостаточности до глубокой умственной отсталости [2, 3, 5, 11].

Особенностью туберозного склероза помимо разнообразия церебральных нарушений, является их изменчивость, то есть, новая симптоматика может появляться по мере взросления ребенка, что обуславливает важность организации не только медицинского, но и психологического сопровождения. Особенно это актуально в период, когда требуется определить прогноз в развитии и обучении и наметить пути психологической коррекционной помощи. Здесь встает вопрос о своевременности этой помощи, ведь чем раньше она начнется, тем эффективнее будет результат, и важно не упустить сензитивные периоды, периоды максимальной чувствительности для развития важнейших сфер психической деятельности — это ранний (1-3 года) и дошкольный (4-7 лет) возраст. Отдельная проблема возникает при выборе диагностического инструментария в исследовании психического развития детей с TSC.

По данным зарубежной литературы, в качестве инструментов оценки когнитивного развития больных туберозным склерозом используются: тесты интеллекта с вычислением коэффициента умственного развития IQ в исследованиях С. Joinson [12], O'Callaghan [14], Ridler K. [15], нейропсихологические методики в исследованиях Prather P, de Vries PJ [16]. При этом исследователи отмечают, что определенная группа испытуемых не может до конца пройти обследование в силу недоступности заданий.

Анализ научных публикаций по туберозному склерозу выявил определенные трудности в организации исследований, которые связаны с особенностью данной нозологии:

- сложность подбора диагностического комплекса методик при исследовании психического развития у детей с TSC, обусловленная неоднородностью психического дефекта — от нормы развития до глубокой умственной отсталости;

- трудность формирования клинической выборки, ввиду редкости заболевания, особенно группы детей с TSC с условно-нормативным развитием.

Выявленные проблемы определили цель нашего исследования: описание особенностей психического развития детей с туберозным склерозом в возрасте 2-7 лет с учетом тяжести заболевания.

### Материалы и методы

В исследование были включены:

24 ребенка (возраст — от 2 до 7 лет) с **диагнозом туберозный склероз (TSC)**, которые проходили лечение в «Научно-исследовательском клиническом институте педиатрии» ГБОУ ВПО РНИМУ им. Н.И. Пирогова в отделении психоневрологии (ПНО-1);

73 ребенка (возраст — от 2 до 7 лет) с **нормативным развитием**, которые посещали массовое общеобразовательное учреждение ГБОУ Школа №1566 города Москвы (дошкольное отделение).

Дети с установленным диагнозом туберозный склероз — «TSC» — составили экспериментальную

группу, а дети с нормативным развитием — контрольную группу.

Критерии включения испытуемых в группы:

- в *экспериментальную группу* — диагноз туберозный склероз, выставленный по МКБ-10, детский возраст, стационарное лечение в клинике;
- в *контрольную группу* — отсутствие выраженных неврологических и соматических заболеваний, норма когнитивного развития, обучение в массовом общеобразовательном учреждении Москвы.

Экспериментальная и контрольная группы были разделены на возрастные подгруппы: 2-3 года, 4-7 лет (Табл.1). Деление проводилось с учетом общего количества детей в экспериментальной выборке и с учетом возрастной динамикой формирования высших психических функций [2].

**Таблица 1. Распределение детей экспериментальной и контрольной групп по возрастам**

| Возраст испытуемых        | Количество испытуемых |           |              |             |
|---------------------------|-----------------------|-----------|--------------|-------------|
|                           | Муж                   | Жен       | Общее кол-во |             |
|                           | Абс.                  | Абс.      | Абс.         | %           |
| <b>Группа TSC</b>         |                       |           |              |             |
| 2-3 года                  | 5                     | 6         | 11           | 46%         |
| 4-7 лет                   | 5                     | 8         | 13           | 54%         |
| <b>Итого:</b>             | <b>10</b>             | <b>14</b> | <b>24</b>    | <b>100%</b> |
| <b>Группа контрольная</b> |                       |           |              |             |
| 2-3 года                  | 10                    | 12        | 23           | 31%         |
| 4-7 лет                   | 22                    | 28        | 50           | 69%         |
| <b>Итого:</b>             | <b>32</b>             | <b>41</b> | <b>73</b>    | <b>100%</b> |

Изучение медицинской документации экспериментальной группы (истории болезни), выявило наличие у всех детей с TSC (100%) сопутствующего диагноза — симптоматической фокальной эпилепсии, выставленной врачами-неврологами. Все пациенты на момент обследования принимали антиэпилептические препараты.

По данным истории болезни детей с TSC тяжесть заболевания варьировалась от нормы до выраженной задержки психоречевого развития (табл. 2).

Исследование проводилось с использованием психологических методик по «Профилю психического развития» [7]. «Профиль психического развития» был разработан Троицкой Л.А. (1993) для умственно отсталых детей на основе методик, используемых в пато- и нейропсихологии, и апробирован в Научно-исследовательском клиническом институте педиатрии ГБОУ ВПО «РНИМУ им. Н.И. Пирогова» Минздрава России на детях с парциальными формами эпилепсии и ФКУ. Для модификации методики под задачи исследования также были использованы: возрастные нормативы формирования психических функций у детей,

**Таблица 2. Распределение экспериментальной группы детей с туберозным склерозом с учетом тяжести заболевания согласно истории болезни**

| Тяжесть заболевания                        | Форма обучения                | Количество испытуемых |      |
|--|-------------------------------|-----------------------|------|
|  |                               | абс.                  | %    |
| Нормативное развитие                       | Посещает массовый детский сад | 1                     | 4%   |
|  | Неорганизованный дошкольник   | 1                     | 4%   |
| Задержка психоречевого развития            | Посещает массовый детский сад | 3                     | 12%  |
|  | Неорганизованный дошкольник   | 8                     | 34%  |
| Выраженная задержка психоречевого развития | Неорганизованный дошкольник   | 11                    | 46%  |
| Итого                                      |                               | 24                    | 100% |

**Таблица 3. Распределение экспериментальной группы детей с туберозным склерозом с учетом тяжести заболевания по результатам исследования**

| Возраст испытуемых  | Количество испытуемых |      |              |      |
|---------------------|-----------------------|------|--------------|------|
|                     | Муж                   | Жен  | Общее кол-во |      |
|                     | Абс.                  | Абс. | Абс.         | %    |
| <b>Группа TSC-1</b> |                       |      |              |      |
| 2-3 года            | 3                     | 4    | 7            | 29%  |
| 4-7 лет             | 3                     | 3    | 6            | 25%  |
| Σ                   | 6                     | 7    | 13           | 54%  |
| <b>Группа TSC-2</b> |                       |      |              |      |
| 2-3 года            | 2                     | 2    | 4            | 17%  |
| 4-7 лет             | 2                     | 5    | 7            | 29%  |
| Σ                   | 4                     | 7    | 11           | 46%  |
| Итого:              | 10                    | 14   | 24           | 100% |

**Таблица 4. Средние значения индекса развития анализируемых сфер психической деятельности у детей с туберозным склерозом**

| Исследуемые сферы | Средние значения индекса развития у детей с TSC |                            |                  |                      |                         |                                       |                      |
|-------------------|---|----------------------------|------------------|----------------------|-------------------------|---------------------------------------|----------------------|
|                   | Сфера общения                                   | Эмоционально-волевая сфера | Моторные функции | Речевая деятельность | Навыки самообслуживания | Предметно-конструктивная деятельность | Игровая деятельность |
| TSC-2 (2-3 года)  | 25  | 10                         | 20,7             | 0                    | 0                       | 0                                     | 16,5                 |
| TSC-1 (2-3 года)  | 93  | 61                         | 84,7             | 83                   | 64,3                    | 41,7                                  | 56,7                 |
| TSC-2 (4-7 лет)   | 10  | 8                          | 37,8             | 16                   | 17,4                    | 3,8                                   | 11                   |
| TSC-1 (4-7 лет)   | 74,7  | 85,3                       | 84,3             | 76                   | 88                      | 64,3                                  | 97                   |

психолого-педагогическая диагностика развития детей раннего и дошкольного возраста Е. А. Стребелевой, С.Д. Забрамной, Н.Я. Семаго [4, 5, 7].

С помощью «Профиля психического развития» проводилось исследование сферы общения, эмоционально-волевой и двигательной сферы, навыков самообслуживания, предметно-конструктивной, речевой и игровой деятельности. Перечисленные сферы отражают в целом психическое развитие, поэтому можно считать, что данная методика в содержательном плане соответствовала задачам исследования.

Для оценки предметно-конструктивной деятельности использовались психологические методики [1, 5] в соответствии с возрастом ребенка с использованием наглядного и игрового материала, поскольку игровая деятельность является ведущей в дошкольном возрасте.

Количественная оценка каждой анализируемой психической сферы оценивалась в баллах — 0, 1, 2, 3 балла — в соответствии с параметрами оценки. Если анализируемая психическая функция лишь частично соотносилась с параметрами оценки, то ребенку балл снижался наполовину.

Количественный анализ проводится путём сравнения актуальных результатов исследования экспериментальной группы детей с туберозным склерозом (АО) с полученными нормативами контрольной группы. За нормативы выполнения заданий в конкретных возрастных группах выбирается балл, названный контрольной оценкой (КО), который получили дети контрольной группы одного возраста при соотношении с параметром оценки/ выполнением задания. С помощью КО производится вычисление индекса развития отдельных психических сфер. Для каждой сферы вычисляется индекс развития (ИР), представляющий собой отношение действительного уровня развития к контрольному, который умножался на 100 (АО/КОХ100). Таким образом, вычислен-

ный индекс развития для любой сферы показывает отношение действительного уровня её развития к контрольному уровню. В норме индекс психического развития приближается к 100 ед. [8].

Исследование контрольной группы проводилось в условиях пребывания детей в дошкольном учреждении. Исследование экспериментальной группы проводилось в условиях клиники с учетом тяжести клинического течения болезни, и по каждому из параметров для уточнения познавательных возможностей ребенка проводился опрос матери ребенка.

**Статистический анализ** эмпирических данных обеспечивался применением пакетов программ «Microsoft Excel» и «SPSS — 17.0», позволяющих проводить обработку групп данных с применением статистического непараметрического критерия (не зависящего от характера распределения данных) — критерия Mann-Whitney,  $p < 0,05$ .

### Результаты исследования

Для анализа результатов исследования экспериментальная выборка детей с TSC была поделена на две группы в зависимости от выявленной тяжести интеллектуальной недостаточности (Табл. 3):

Группа TSC-1 — это дети с нормативным развитием и дети со снижением умственного развития, возраст 2-7 лет (согласно истории болезни — это задержка психоречевого развития — ЗПР).

Группа TSC-2 — дети с выраженным снижением умственного развития, возраст 2-7 лет (согласно истории болезни — это выраженная задержка психоречевого развития — ЗППР).

Анализ результатов исследования в экспериментальных группах проводился по средним значениям индекса развития анализируемых сфер психической деятельности (Табл.4).

В норме индекс развития приближается к 100 единицам. Исходя из этого, можно сделать выво-

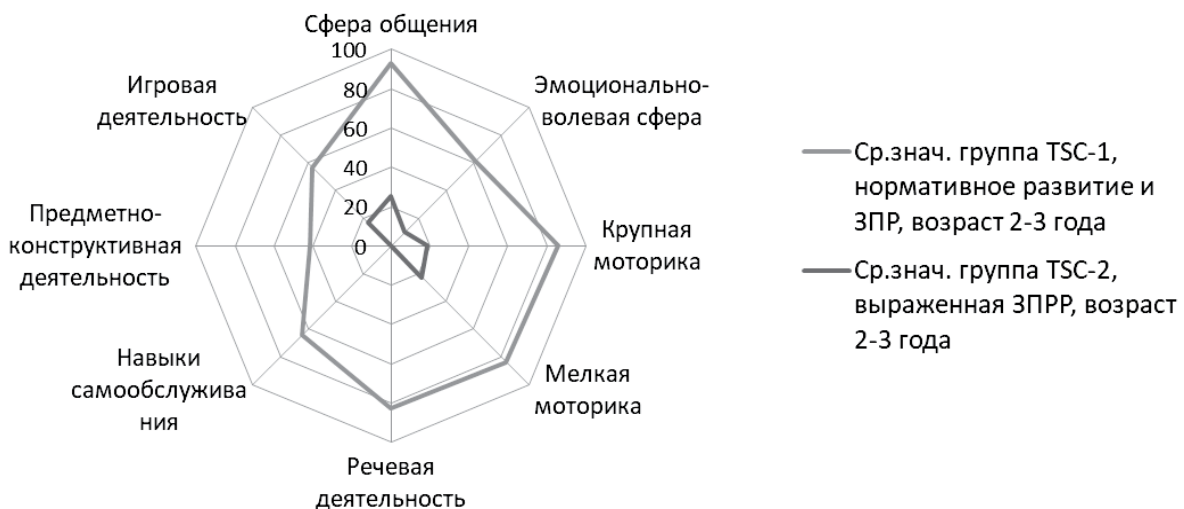


Рис. 1. Профиль психического развития детей группы TSC -1 и TSC -2 в возрастном диапазоне **2-3 года** (по осям — значения индекса развития отдельных психических сфер)

| Таблица 5. Сравнение «Профилей психического развития» экспериментальных групп TSC — 1 и TSC — 2 (статистика критерия <sup>в</sup> U Манна-Уитни) |               |                            |                  |                 |                      |                         |                      |                               |                               |                              |
|--|---------------|----------------------------|------------------|-----------------|----------------------|-------------------------|----------------------|-------------------------------|-------------------------------|------------------------------|
| Статистики критерия <sup>в</sup> U Манна-Уитни   |               |                            |                  |                 |                      |                         |                      |                               |                               |                              |
| Сферы психического развития  | Сфера общения | Эмоционально-волевая сфера | Крупная моторика | Мелкая моторика | Речевая деятельность | Навыки самообслуживания | Игровая деятельность | Восприятие сенсорных эталонов | Наглядно действенное мышление | Словесно логическое мышление |
| Возраст 2-3 года   |               |                            |                  |                 |                      |                         |                      |                               |                               |                              |
| Асимпт. знч. (двухсторонняя)   | ,007          | ,016                       | ,009             | ,007            | ,004                 | ,015                    | ,027                 | ,078                          | ,037                          |                              |
| Возраст 4-7 лет  |               |                            |                  |                 |                      |                         |                      |                               |                               |                              |
| Асимпт. знч. (двухсторонняя)   | ,002          | ,002                       | ,03              | ,002            | ,002                 | ,002                    | ,002                 | ,001                          | ,002                          | ,014                         |
|  |               |                            |                  |                 |                      |                         |                      |                               |                               |                              |

ды и провести качественный анализ исследуемых сфер психической деятельности по каждой группе с учетом тяжести заболевания.

Сравнение «Профилей психического развития» между детьми с нормой/ парциальным снижением умственного развития (группа TSC -1) и детьми с выраженным снижением умственного развития (группа TSC-2) в определенные возрастные периоды — 2-3 года и 4-7 лет — наглядно демонстрируют различия (на уровне значимости  $\alpha < 0,05$ ) во всех сферах психической деятельности (Табл.5).

Качественный анализ исследования психических функций в группе TSC-1 показал, что в процессе деятельности у детей этой группы отмечено слабое сосредоточение и колебание внимания, недостаточность познавательной активности, истощаемость при выполнении задания. В младшей возрастной группе 2-3 лет у 72% детей отмечается снижение интеллектуального и речевого развития. У всех детей старше 4-х лет наблюдались речевые нарушения различной степени тяжести от фонетико-фонематического недоразвития до общего нарушения речи, а также, ограниченность в понимании обращенной речи — у 28 %.

В предметно-конструктивной деятельности в группе TSC-1 выявились следующие нарушения: в младшей возрастной группе 2-3 лет — сниженный уровень восприятия сенсорных эталонов (трудности узнавания по слову, называния форм и основных цветов), наглядно-действенного мышления (сбор пирамидки без учета величины, силовые пробы при складывании фигурок в «Почтовый ящик» и собирании досок Сегена); а у детей старше 4-х лет — трудности усвоения понятий, снижение уровня обобщений.

Развитие игровой деятельности варьировалось, присутствовала и норма и избирательность в деятельности. В эмоциональной сфере присутствовала эмоциональная лабильность, возбудимость,

повышенная сензитивность в контактах. Отмечена задержка формирования навыков самообслуживания, трудности обучения бытовым навыкам.

Качественный анализ исследования психических функций у детей в группе TSC -2 выявил недостаточность развития всех анализируемых исследуемых сфер психической деятельности. Отмечались выраженные трудности общения: все испытуемые либо не вступали, либо избегали контакта с экспериментатором, наблюдалась отрешенность, некоторые не выделяли мать среди окружающих. Также, у всех дети этой группы выявились значительные речевые расстройства: недоразвитие речи (вследствие раннего органического поражения мозга, до начала формирования речи) — как экспрессивного, так и импрессивного компонентов (даже в виде невыполнения бытовых команд и простых инструкций к заданию); отсутствие речевого общения с окружающими.

В эмоциональной сфере и в поведении отмечалось отсутствие эмоциональной взаимности, неадекватность эмоций, возбудимость, расторможенность, несформированность простейших программ целенаправленной психической деятельности.

В познавательной деятельности нарушения проявлялись недоступностью в выполнении заданий, элементарных инструкций и действия в принципе. При попытках привлечь к выполнению задания — возникали негативистические отказные реакции (полные или частичные). Лишь части детей были попытки проявления познавательной активности в избирательных видах деятельности (перебирание, рассматривание яркого и звучащего игрового материала).

Отмечены и нарушения в двигательной сфере: стереотипность движений (раскачивание телом, мотание головой), в младшей возрастной группе 2-3 лет 75 % детей самостоятельно не могут хо-

дить, держать ложку, снижение общего мышечного тонуса. У детей 4-7 лет наблюдались элементы атаксии (нарушение согласованности движений), хождение на цыпочках.

У детей этой группы отсутствовал интерес к функциональному назначению предмета, к игрушке. Если игрушка и рассматривалась ребенком, то без стремления к манипуляции ею. Игровая и предметная деятельность у детей с выраженным умственным снижением, а также навыки самообслуживания не были сформированы в соответствии с возрастом.

В процессе деятельности у детей этой группы наблюдалось «полевое» поведение с хаотическими передвижениями, неспособностью сосредоточения, отсутствием отклика на обращение.

Также важно отметить, что у одного ребенка экспериментальной выборки с выраженным снижением умственного развития по данным истории болезни наблюдались явления регрессии приобретенных функций: Настя К. (6 лет на момент диагностики, дебют эпилептических приступов с 1,5 лет). У девочки с 2-х лет наблюдался регресс психических и речевых функций: перестала говорить отдельные слова, которые были до этого в речи, появилось мычание, также перестала есть самостоятельно и проситься на горшок.

При сопоставлении результатов диагностики по «Профилю психического развития» и данных истории болезни, у большинства детей с TSC со снижением умственного развития выявлены на-

рушения эмоционально-волевой и коммуникативных сфер развития, которые выражались в аутистических проявлениях, наличии дефицита внимания и гиперактивности, и нарушении эмоций (возбудимости, агрессивности). У всех детей с выраженным снижением умственного развития были выявлены аутистические черты. В группе с незначительным снижением умственного развития — у 15% детей. Следует отметить, что аутистическая симптоматика присутствовала у детей в разной степени выраженности: наблюдалось и отсутствие контакта, и формальность взаимодействия (в данной выборке, в значительной степени, это было связано с возрастом испытуемых).

Дефицит внимания и гиперактивность были выявлены у 14% детей с выраженным снижением умственного развития и у 46% с незначительным снижением развития. У детей с нормативным развитием клинически установленных проявлений аутистического поведения и гиперактивности выявлено не было.

Важно отметить, что независимо от возраста и выраженности умственного снижения, все испытуемые нуждались в специализированной коррекционной помощи, постоянном уходе и контроле.

При анализе результатов исследования выявилась особенность нарушений психического развития при туберозном склерозе, а именно, их широкая вариативность: от нормы развития до выраженного снижения умственного развития, тяжелой умственной отсталости, сопровождающейся

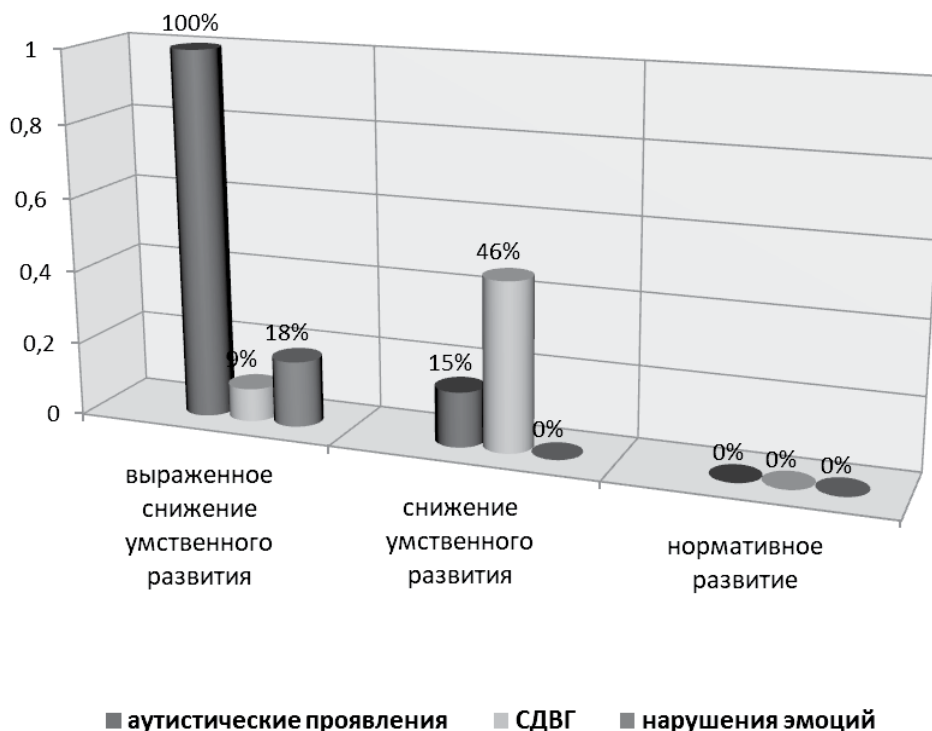


Рис. 2. Нарушения эмоционально-волевой и коммуникативных сфер развития у детей с туберозным склерозом с учетом тяжести заболевания

поведенческими отклонениями, и регресса в развитии.

Наши результаты согласуются с данными зарубежных публикаций, в которых показана неоднородность психического дефекта при данном заболевании.

В контексте отечественной классификации психического дизонтогенеза (по В.В. Лебединскому), при туберозном склерозе могут сосуществовать различные варианты дизонтогенеза:

- недоразвитие основных психических процессов (типично для различных форм олигофрении);
- задержка психического развития церебрально-органического генеза (характеризуется парциальностью нарушений психических функций);
- органическая деменция (характеризуется избирательным гетерохронным распадом отдельных психических функций);
- искажение развития по типу раннего детского аутизма.

Так, анализ психической деятельности детей с туберозным склерозом с выраженной умственной недостаточностью с использованием «Профиля психического развития» в данной выборке выявил недоразвитие всех исследуемых сфер психической деятельности, осложненное проявлениями аутистического поведения:

- общую истощаемость психической деятельности;
- нарушение коммуникативной функции (трудности в общении, не все дети доступны контакту);
- отсутствие эмоциональной взаимности, неадекватность эмоций;
- несформированность речевой функции (нарушение экспрессивной и импрессивной речи);
- отсутствие целенаправленного предметно-конструктивного праксиса;
- нарушения в двигательной сфере (раскоординированность, стереотипность движений, некоторые дети не могли ходить).

Сложная картина психического неблагополучия при туберозном склерозе связана, в первую очередь, с ранним органическим поражением мозга, что приводит к изменению функционального взаимодействия церебральных структур и, соответственно, к изменениям последовательности и темпа процесса созревания психических функций. Дополнительные сложности в процессе индивидуального психического развития создает тот факт, что течение основного заболевания на протяжении жизни характеризуется неустойчивостью структурных аномалий головного мозга и вызванных ими неврологических осложнений.

### Выводы

Данное исследование расширяет представления об особенностях психического развития детей, имеющих диагноз «туберозный склероз».

Учитывая, что туберозный склероз — это динамическое заболевание, для минимизации последствий вновь возникающей симптоматики при TSC, помимо регулярного клинического обследования, следует проводить психологическую диагностику для выявления актуальных нарушений психического развития и выбирать своевременные, оптимальные пути коррекционной помощи ребенку, соответствующие профилю выявленных нарушений.

Полученные результаты вносят свой вклад в поиск оптимальных методов диагностики, позволяющих выявлять зоны уязвимости в развитии детей с туберозным склерозом. Предложенный комплекс диагностических методик «Профиль психического развития» является информативным для данного заболевания и позволяет дать количественную и качественную оценку отдельных сфер психической деятельности уже на ранних этапах развития.

### Литература / References

1. Белопольская Л.Н. Психодиагностический комплект методик для детей от 3 до 6 лет; Когитоща. — М.: Когито — Центр. — 2005. [Belopol'skaya L.N. Psihodiagnosticheskiy komplet metodik dlya detej ot 3 do 6 let Kogitosha. M.: Kogito — Centr; 2010 (In Russ.)].
2. Васильева В.А., Черных Н.А., Цехмистренко Т.А., Шумейко Н.С. Развитие мозга и формирование познавательной деятельности ребенка. Под ред. Д.А. Фарбер, М.М. Безруких. Российская академия образования, Московский психолого-социальный институт. — Издательство Московского психолого-социального института (Москва), МОДЭК (Воронеж). — 2009:430. [Vasil'eva V.A., CHernyh N.A., Sekhmistrenko T.A, SHumejko N.S. Razvitie mozga i formirovanie poznavatel'noj deyatel'nosti rebenka. Pod red. D.A. Farber, M.M. Bezrukih. Rossijskaya akademiya obrazovaniya, Moskovskij psihologo-social'nyj institut. Izdatel'stvo Moskovskogo psihologo-social'nogo instituta (Moskva), MODEHK (Voronezh); 2009:430 (In Russ.)].
3. Дорофеева М.Ю., Белоусова Е.Д. Особенности течения и лечения эпилепсии у детей с туберозным склерозом. Журнал неврологии и психиатрии им. С.С. Корсакова. 2012; 112(6-2):27-31. [Dorofeeva MYu, Belousova ED. The course and treatment of epilepsy in children with tuberoze sclerosis. Zhurnal nevrologii i psihiatrii im. S.S. Korsakova. 2012;112(6-2):27-31. (In Russ.)].
4. Забрамная С.Д., Боровик О.В. Практический материал для проведения психолого-педагогического обследования детей. Пособие для психолого-педагогических комиссий. М.: ВЛАДОС; 2008. [Zabramnaya S.D., Borovik O.V. Prakticheskij material dlya provedeniya psihologo-pedagogicheskogo obsledovaniya detej. Posobie dlya psihologo-pedagogicheskikh komissij. M.: VLADOS; 2018 (In Russ.)].

5. Семаго Н.Я., Семаго М.М. Диагностический комплект психолога. М.: АПКППРО; 2007. [Semago N.YA., Semago M.M. Diagnosticheskiy komplekt psihologa. M.: APKPPRO; 2007 (In Russ.)].
6. Сорокова М.Г. Математические методы в психологии: непараметрическая статистика. М.: МГППУ; 2011. [Sorokova M.G. Matematicheskie metody v psihologii: neparametricheskaya statistika. M.: MGPPU; 2011. (In Russ.)].
7. Стребелева Е.А., Шматко Н.Д., Разенкова Ю.А. Мишина Г.А., Орлова А.Н. Психолого-педагогическая диагностика развития детей раннего и дошкольного возраста (с приложением). М.: Просвещение; 2018. [Strebeleva E.A., SHmatko N.D., Razenkova YU.A. Mishina G.A., Orlova A.N. Psihologo-pedagogicheskaya diagnostika razvitiya detej rannego i doshkol'nogo vozrasta (s prilozheniem). M.: Prosveshchenie; 2018 (In Russ.)].
8. Троицкая Л.А. Динамика психического развития детей с фенилкетонурией под воздействием медико-психологической коррекции [диссертация]. М.: МГУ, Факультет психологии; 1992. [Troitskaya L.A. Dinamika psihicheskogo razvitiya detej s fenilketonuriej pod vozdejstviem mediko-psihologicheskoy korrekcii [dissertaciya]. M.: MGU, Fakul'tet psihologii; 1992 (In Russ.)].
9. Туберозный склероз. Под ред. М.Ю. Дорофеевой. М.: Практическая медицина; 2012. [Tuberoznyj skleroz. Pod red. M.YU. Dorofeevoj. M.: Prakticheskaya medicina; 2012. (In Russ.)].
10. Шнайдер Н.А. Туберозный склероз: дефиниция, особенности клинического течения. Междуна-  
родный неврологический журнал. 2010;2 (32):5-13. [SHnajder NA. Tuberos Sclerosis: Definition, Peculiarities of Clinical Course. Mezhdunarodnyj nevrologicheskij zhurnal; 2010; 2(32):5-13 (In Russ.)].
11. de Vries P.J., Gardiner J., Bolton P.F. Neuropsychological attention deficits in tuberous sclerosis complex (TSC). Am J Med Genet A. 2009; 149A(3):387-395. doi: 10.1002/ajmg.a.32690.
12. Joinson C, O'Callaghan FJ, Osborne JP, Martyn C, Harris T, Bolton PF. Learning disability and epilepsy in an epidemiological sample of individuals with tuberous sclerosis complex. Psychological Medicine. 2003; 33(2):335-344.
13. Northrup H, Krueger DA. Tuberous sclerosis complex diagnostic criteria update: recommendations of the 2012 International Tuberous Sclerosis Complex Consensus Conference. Pediatr Neurol. 2013; 49(4):243-254. doi: 10.1016/j.pediatrneurol.2013.08.001.
14. O'Callaghan F.J., Harris T., Joinson C., Bolton P., Noakes M., Presdee D., Renowden S., Shiell A., Martyn C.N., Osborne J.P. The relation of infantile spasms, tubers, and intelligence in tuberous sclerosis complex. Arch Dis Child. 2004; 89 (6):530-533.
15. Ridler K., Suckling J., Higgins N.J., de Vries P.J., Stephenson C.M., Bolton P.F., Bullmore E.T. Neuroanatomical correlates of memory deficits in tuberous sclerosis complex. Cerebral Cortex. 2007; 17(2):261-271.
16. Prather P., de Vries P.J. Behavioral and cognitive aspects of tuberous sclerosis complex. J. Child Neurol. 2004; 19(9):666-674.

#### Сведения об авторах

**Троицкая Любовь Анатольевна** — доктор психологических наук, профессор кафедры психологии и реабилитационных технологий, ФГБНУ «Федеральный научно-клинический центр реаниматологии и реабилитологии». E-mail: t-luba@mail.ru

**Малахова Наталья Евгеньевна** — клинический психолог, педагог-психолог, Российский национальный исследовательский медицинский университет имени Н.И. Пирогова. E-mail: sinaps98@yandex.ru

**Родионова Александра Дмитриевна** — научный сотрудник лаборатории клинической патофизиологии критических состояний ФГБНУ «Федеральный научно-клинический центр реаниматологии и реабилитологии». E-mail: aviss17@mail.ru